

**Dilemas e tensões entre os atores vinculados aos “mundos”  
da Doença de Machado-Joseph: Contrastes e afinidades  
na (in)visibilidade pública da condição de doente**

**Daniela Almeida de Medeiros de Sousa Soares**

**Tese apresentada para cumprimento dos requisitos necessários  
à obtenção do grau de Doutor em Sociologia realizada  
sob a orientação científica do Professor Doutor José Manuel Resende**

**Agosto 2016**



**Dilemas e tensões entre os atores vinculados aos “mundos”  
da Doença de Machado-Joseph: Contrastes e afinidades  
na (in)visibilidade pública da condição de doente**

Daniela Almeida de Medeiros de Sousa Soares

**Tese apresentada para cumprimento dos requisitos necessários  
à obtenção do grau de Doutor em Sociologia realizada  
sob a orientação científica do Professor Doutor José Manuel Resende**

**Agosto 2016**

**Apoio financeiro da FCT e do FSE no âmbito do III Quadro Comunitário de Apoio**



Aos meus pais, ao Octávio e ao Gabriel,  
portos seguros quando todo o resto falha.

À minha grande amiga Maria José de Medeiros,  
que sempre incentivou e apoiou incondicionalmente  
estas minhas aventuras académicas.  
Este seria mais um bom motivo para festejarmos juntas,  
como tantas vezes fizemos.  
Ficará sempre a faltar aquele teu abraço!



## AGRADECIMENTOS

Ao Professor Doutor José Resende, pelo apoio e confiança total. Se não fosse o seu estímulo constante, esta tese não teria sido terminada.

Aos orientadores das dissertações de licenciatura e de mestrado que, com as suas competências científicas e pedagógicas, me incutiram a curiosidade pela sociologia da saúde e lançaram este desafio de aprofundar o estudo das vivências dos doentes de DMJ. Sem eles, este percurso nunca teria sido iniciado.

Aos colegas de doutoramento, pelas pistas e debates que em muito contribuíram para esta reflexão.

Aos colegas e amigos da Universidade dos Açores e da Associação Novo Dia, pela amizade, incentivo e dicas preciosas.

A todos os colegas, amigos e familiares que sempre me apoiaram, mesmo nos momentos de maior dificuldade, nos quais os problemas pareciam insolúveis. Sem o seu incentivo, necessário para não desistir perante os contratempos com que me fui deparando, este estudo não teria sido possível.

À minha família, particularmente pais e irmãos, pelo constante estímulo e compreensão neste processo, por vezes muito sofrido.

À Anabela Alves, pelas muitas conversas, dicas e disponibilidade, sempre.

E a todos aqueles que prestaram o seu contributo, em maior ou menor grau e de forma diferenciada, realçando a preciosa colaboração do Luís Francisco Soares e do Luís Óscar Medeiros.

Ao Octávio... por tudo! Não é possível descrever por palavras tudo o que fez, do que prescindiu e “aturou” ao longo destes anos, para que esta tese fosse possível. A sua calma, nos momentos de maior fragilidade, em que estava decidida a desistir, foi fundamental.

Aos dirigentes da AAADMJ, SCMSCF, UNEPE, AAPAD, ABAHE pela colaboração e apoio logístico.

Um agradecimento a todos os profissionais, informantes privilegiados e a todas as pessoas que aceitaram conversar sobre este tema e cujo esclarecimento foi crucial no sentido de enriquecer esta investigação.

Aos portadores e seus familiares que aceitaram contar as suas histórias sofridas, apesar da manifesta delicadeza do tema. Nunca serão esquecidos. Este trabalho é para vocês!

O meu mais sincero agradecimento a todos!



**DILEMAS E TENSÕES ENTRE ATORES VINCULADOS AOS “MUNDOS” DA DOENÇA  
DE MACHADO-JOSEPH: CONTRASTES E AFINIDADES NA (IN)VISIBILIDADE PÚBLICA  
DA CONDIÇÃO DE DOENTE**

**DANIELA ALMEIDA DE MEDEIROS DE SOUSA SOARES**

**[RESUMO]**

Esta tese é o culminar de um processo de investigação iniciado durante a licenciatura. Baseado nas vivências e representações sobre a Doença de Machado-Joseph, pretende-se que este estudo seja um contributo para a compreensão das implicações que a doença e a condição de doente têm no quotidiano dos indivíduos portadores de Doença de Machado-Joseph e dos seus familiares e cuidadores.

Tratando-se de uma doença neurológica que não tem tratamento nem cura, são graves as alterações na fisionomia dos portadores sintomáticos, bem como inúmeras as limitações na mobilidade e na capacidade de comunicação, provocando, muitas vezes, imobilidade. O facto de ser uma doença genética hereditária autossómica dominante provoca tensões entre os atores vinculados aos “mundos” da Doença de Machado-Joseph, pois portadores, familiares e cuidadores, médicos, outros profissionais das ciências sociais e humanas e dirigentes associativos nem sempre possuem visões e perspectivas similares sobre os dilemas implicados na gestão individual e familiar da doença. Nesse sentido, é dada particular ênfase aos contrastes e afinidades relacionados com a (in)visibilidade pública da doença e/ou da condição de doentes e à estigmatização e luta pelo reconhecimento.

Nesta investigação apostou-se no alargamento possível dos espaços geográficos onde foi realizada a recolha de informação, tendo sido abrangidos, além das ilhas das Flores e de São Miguel, no Arquipélago dos Açores, os estados brasileiros de Rio Grande do Sul e de Mato Grosso do Sul.

Dada a complexidade das temáticas abordadas e a abrangência dos atores envolvidos, optou-se por uma estratégia metodológica que recaiu na aplicação de um modelo de métodos mistos, permitindo a recolha e análise de dados qualitativos, através da realização de entrevistas, e de dados quantitativos, através da aplicação *online* de um inquérito por questionário.

Tendo por base o Interacionismo Simbólico e a Teoria Crítica, pretende-se compreender a influência da doença no quotidiano dos portadores e nas suas interações sociais e a forma como os “olhares”, quer dos portadores quer dos restantes atores vinculados aos “mundos” da Doença de Machado-Joseph, são moldados pelas dimensões que envolvem o seu “mundo” e sua identidade de doentes. No processo de (re)conversão identitária moldado pela enfermidade, estes portadores resistem e lutam de modos diferentes na persecução da sua valorização perante os outros, na luta pelo (re)conhecimento da doença e da sua condição de doentes.

**PALAVRAS-CHAVE:** dilemas; tensões; identidade; estigma; luta pelo reconhecimento.

**DILEMMAS AND TENSIONS BETWEEN ACTORS LINKED TO THE “WORLDS”  
OF MACHADO-JOSEPH DISEASE: CONTRASTS AND AFFINITIES  
IN THE PUBLIC (IN)VISIBILITY OF THE PATIENT CONDITION**

**DANIELA ALMEIDA DE MEDEIROS DE SOUSA SOARES**

**[ABSTRACT]**

This thesis is the culmination of an investigative process that began with the degree thesis. Based on experiences and representations related to the Machado-Joseph Disease, it is intended to be a contribution to facilitate a more comprehensive and accurate understanding of the implications of the disease and the patient condition, in everyday life of individuals with Machado-Joseph disease and their caregivers.

This is a rare hereditary autosomal dominant disease with no cure, with symptoms that causes severe changes in the physiognomy of patients and serious limitations to their mobility and communication skills, leading to immobility. On the other hand, the fact that it is an inherited genetic disease, autosomal dominant, causes tensions between the actors linked to the "worlds" of Machado-Joseph Disease because patients, families and caregivers, physicians, other professionals in the social and human sciences and association leaders do not always have similar visions and perspectives on the dilemmas involved in individual and family management of the disease. Therefore, it is given particular emphasis on the contrasts and affinities related to the public (in)visibility of the disease and/or patient condition and stigmatization and struggle for recognition.

In this investigation there was a commitment to extend the geographical areas to be analyzed having been covered, in addition to the islands of Flores and San Miguel, in the Azores, the Brazilian states of Rio Grande do Sul and Mato Grosso do Sul.

Given the complexity of the subjects addressed and the scope of the actors involved, a methodology that consisted on the application of a model of mixed methods was chosen, allowing for the collection and analysis of qualitative data through interviews, and quantitative data through the online application of a questionnaire survey.

Based on the Symbolic Interaction and Critical Theories, the aim of this thesis is to understand the influence of the disease on the daily life of patients and their social interactions and how the "points of view" of either the carriers or the other actors linked to the "worlds" of Machado-Joseph Disease are shaped by dimensions involving their "world" and their patient identity. In the process of identity (re) conversion shaped by the disease, these patients resist and fight in different ways in pursuit of their appreciation to others, in a process of struggle for (re)cognition of the disease and of their patient condition.

**KEYWORDS:** dilemmas; tensions; identity; stigma; struggle for recognition.

## ACRÓNIMOS, SIGLAS E ABREVIATURAS

- AAADMJ – Associação Atlântica de Apoio ao Doente de Machado-Joseph, sediada em São Miguel (Açores)
- AAPPAD – Associação dos Amigos, Parentes e Portadores de Ataxias Dominantes
- ABAHE – Associação Brasileira de Ataxias Hereditárias e Adquiridas
- ADSE – Regime de proteção social aos trabalhadores portugueses em funções públicas, originalmente Apoio na Doença aos Servidores do Estado
- APS – Associação Portuguesa de Sociologia
- DMJ – Doença de Machado-Joseph
- DPN – Diagnóstico Pré-Natal
- Flo – Ilha das Flores (Açores)
- GAIN – Grupo Açoriano de Investigação em Neurogenética
- IA – Instituição de Apoio
- IPSS – Instituição Particular de Solidariedade Social
- IVG – Interrupção Voluntária da Gravidez
- MAXQDA – Programa informático para análise de dados qualitativos e métodos mistos em pesquisas académicas, científicas e comerciais desenvolvido pela empresa alemã VERBI Software. A versão 11 foi a utilizada
- MGS – Mato Grosso do Sul, estado brasileiro
- ONG – Organização Não-Governamental
- RGS – Rio Grande do Sul, estado brasileiro
- SCA3 – Ataxia Espinocerebelosa do Tipo 3 (*Spinocerebellar Ataxia Type 3*, em Inglês), designação alternativa a Doença de Machado-Joseph
- SCMSCF – Santa Casa da Misericórdia de Santa Cruz das Flores
- SM – Ilha de São Miguel (Açores)
- SNS – Serviço Nacional de Saúde português
- SPSS – *Statistical Package for the Social Sciences*, Conjunto de programas informáticos desenvolvido pela empresa estado-unidense IBM. A versão 21 foi a utilizada.
- SRS – Serviço Regional de Saúde da Região Autónoma dos Açores
- SUS – Serviço Único de Saúde brasileiro
- UNEPE – Rede Brasileira de Cooperação ao Desenvolvimento



## ÍNDICE

Introdução.....	1
PARTE I .....	13
1. Formulação do problema sociológico.....	15
1. 1. Problematização.....	16
1. 2. Definição do quadro teórico-concetual e das questões em análise .....	18
2. A doença no contexto da sociologia .....	26
2. 1. A doença como fenómeno social .....	26
2. 2. O estigma e a identidade.....	32
2. 3. O corpo doente .....	43
2. 4. Dilemas éticos e morais: Do risco ao aconselhamento genético .....	50
2. 5. Pelo reconhecimento da Doença de Machado-Joseph e da condição de doente .....	66
3. Definição do quadro metodológico .....	78
3. 1. Portugal e Brasil: A escolha das regiões em análise e seleção da população-alvo .....	78
3. 2. A estratégia metodológica .....	81
3. 3. Dilemas na pesquisa de terreno.....	98
PARTE II .....	107
4. A DMJ na primeira pessoa: Vivências dos doentes .....	109
4.1. “Primeiro era a doença do diabo...”: Crenças sobre a DMJ .....	109
4.2. “Esta doença é tão custosa...”: Conhecimentos e rotura na rede de sociabilidades. ....	118
4.3. “Eh, tomou umas cervejas?”: Representações, identidade e estigma .....	134
4.4. “Ai, Jesus, que eu vou ficar assim”: A visibilidade da doença .....	157
4.5. Se não há cura, “para quê sair de casa?”: Formas de agir perante as terapias e os médicos.....	168
4.6. “Este filho foi desejado”: A procriação no centro dos dilemas.....	174
5. O cuidar na Doença de Machado-Joseph: A visão dos familiares e/ou cuidadores .....	193
5.1. “O que é que eu podia fazer? Ela é minha mãe...”: Repercussões no quotidiano .....	193
5.2. ““Cê acha que a gente vai casar com um moço com tanto problema?”: A herança genética.....	208

6. O olhar dos médicos e de outros profissionais de saúde.....	215
6.1. “Temos que conviver com a nossa impotência no quotidiano”: Os limites da medicina .....	215
6.2. “A família tem sempre o espectro da doença”: O estigma.....	223
6.3. “Os nossos doentes estão bem apoiados” vs. “Não estamos a atender uma boa parte dos doentes de forma adequada”: Apoios médicos e sociais .....	232
6.4. “Como médico, eu acho que não estão preparados”: O teste preditivo.....	246
6.5. “Volta, Adolf Hitler, porque estás perdoado”: A procriação em questão .....	250
7. O papel decisivo das instituições de apoio.....	266
7.1. “Eles detestam que tenham pena deles”: O peso do preconceito .....	267
7.2. “É normal que eles sejam aconselhados a não ter filhos, não é?”: O aconselhamento genético .....	283
8. Porque todos merecem reconhecimento.....	293
Conclusões .....	325
Bibliografia .....	355
Índice de figuras.....	371

## APÊNDICES E ANEXOS

Apêndice I – Descrição biomédica da Doença de Machado-Joseph.....	I
Apêndice II – Legislação .....	XIX
Apêndice III – Caraterização dos portadores de DMJ entrevistados .....	XXXI
Apêndice IV – Caraterização dos filhos dos portadores entrevistados.....	XLVII
Apêndice V – Caraterização dos inquiridos através de questionário .....	LV
Apêndice VI – Caraterização das instituições de apoio aos DMJ .....	LXXIII
Anexo 1 – Guião temático de entrevista a portadores de DMJ.....	LXXXI
Anexo 2 – Questionário <i>online</i> .....	XCI
Anexo 3 – Consentimento informado.....	CXI
Anexo 4 – Notícia da ABAHE.....	CXV
Anexo 5 – Grelha de caraterização dos entrevistados.....	CXIX







## INTRODUÇÃO

A Doença de Machado-Joseph (DMJ), enquanto enfermidade estudada e reconhecida clinicamente, padece ainda de “problemas de juventude”, sobretudo no que se refere ao (re)conhecimento junto dos profissionais médicos bem como das comunidades onde habitam portadores da doença.

Enquanto doença neurológica hereditária, embora rara, a Doença de Machado-Joseph apresenta a maior taxa de prevalência a nível mundial na ilha das Flores, no Arquipélago dos Açores.

Esta é uma doença sem tratamento nem cura, crónica, com uma sintomatologia que provoca grandes alterações no corpo dos portadores bem como graves limitações na sua mobilidade e capacidade de comunicação, levando-os à imobilidade.

No que concerne a estudos sociológicos acerca da doença, estes resumem-se a anteriores trabalhos de mestrado e licenciatura da autora e de Sandro Serpa, existindo ainda uma tese de doutoramento em antropologia, de Marie Irene Boutté, e uma tese de mestrado em psicologia, de Frederica Arruda, o que torna a bibliografia sobre a DMJ, na área das ciências sociais e humanas, bastante reduzida.

Assim, resultado dos estudos de licenciatura e mestrado, que deram lugar a várias constatações e conclusões, foram surgindo novas questões ao longo do tempo, que estiveram na base da pesquisa aqui apresentada.

Sendo a DMJ uma doença caracterizada por um forte estigma social para os portadores bem como para as suas famílias, que impõe profundas transformações no quotidiano destas pessoas, pautadas por um forte pendor de imprevisibilidade que potencia constantes sentimentos de angústia e medo, não deixa de ser uma doença socialmente construída, pelo que se impunha o alargamento dos territórios de estudo, para que se pudesse perceber como uma mesma doença se caracteriza em diferentes contextos sociais.

Surgiu, assim, a necessidade de se procurar novos mundos sociais ligados à emigração açoriana onde se pudessem estudar as vivências e experimentações da DMJ nos portadores inseridos noutras realidades sociais diferentes.

A doença, enquanto realidade socialmente construída, é moldada pelas especificidades sociais, culturais e políticas de um determinado contexto social, num determinado momento da sua história. É à luz dessa contextualização que as representações sobre a doença são moldadas.

Em busca de novos territórios, destinos de inúmeros emigrantes na diáspora açoriana, que nos permitissem alargar a abrangência da investigação e facultassem os meios para a concretizar, encontrámos apoio em duas instituições nos estados brasileiros de Rio Grande do Sul e de Mato Grosso do Sul, que tornaram viável a realização de 35 entrevistas com portadores, 35 acompanhantes, 5 médicos e profissionais de saúde e 7 dirigentes e profissionais de instituições de apoio brasileiras. Foi também realizada recolha de informação nas ilhas açorianas de São Miguel e das Flores, tendo-se realizado 33 entrevistas com portadores, 9 com acompanhantes, 11 com médicos e profissionais de saúde e 5 com dirigentes e profissionais das instituições de apoio.

Antes da realização das entrevistas referidas, foram também realizadas entrevistas informais e formais com informantes privilegiados, num total de 10 entrevistas gravadas, nomeadamente com professores universitários que estudam esta doença, políticos e dirigentes da administração pública, professores, padres e pessoas com algum conhecimento da comunidade envolvente, com o objetivo de encontrar pistas para o desenvolvimento da pesquisa empírica e, no caso concreto dos Açores, procurou-se, ainda, verificar a existência de mudanças ou alterações nos modos como portadores de DMJ (con)vivem com a doença. Também se pretendeu conhecer melhor a realidade social dos estados brasileiros, que nos era totalmente desconhecida.

Por fim, foi aplicado um inquérito por questionário *online*, em Portugal e no Brasil, tendo sido considerados válidos 1033 questionários. Este questionário teve como objetivo recolher informação sobre os conhecimentos dos não portadores sobre a DMJ, as suas crenças e opiniões em relação aos apoios, aos dilemas por que passam estes

portadores e os seus familiares e, no fundo, em relação aos doentes e à sua condição de doentes.

Serão as vivências dos portadores brasileiros e dos seus familiares e cuidadores semelhantes às dos portadores açorianos? As profundas alterações corporais terão implicações do mesmo modo, nos diferentes contextos sociais estudados, sobre a forma como os portadores experienciam a doença e como os outros os veem? O grau de conhecimentos acerca da doença, em Portugal e no Brasil, é semelhante quer no caso dos profissionais que trabalham com os portadores, quer no caso dos próprios portadores e dos não portadores? Serão as representações em torno da doença semelhantes nos diferentes contextos sociais de interação em estudo? Até que ponto diferentes graus de conhecimento da doença influenciam as representações acerca da doença e, conseqüentemente, os contextos de interação? Verifica-se a existência de estigma em todos esses contextos sociais de interação e caracterizar-se-á da mesma forma? Quais são os principais dilemas morais e/ou éticos que se identificam e de que forma são vivenciados pelos portadores? Quais as diferentes estratégias de (in)visibilização da doença e condição de doente utilizadas pelos portadores nos diferentes contextos de interação? O reconhecimento da doença e da condição de doentes de DMJ bem como da assunção dos portadores enquanto indivíduos dotados de propriedades singulares será igual nos diferentes contextos sociais abordados? De que forma reagem os portadores e familiares aos diferentes tipos de (re)conhecimento e/ou desrespeito social sentido?

São estas as indagações que orientam a elaboração desta investigação, criando um fio condutor que permitirá proceder a uma análise empírica mais enquadrada dos dados recolhidos.

Esta tese está dividida em duas partes que integram, respetivamente, três e cinco capítulos.

No primeiro capítulo é apresentada a formulação do problema sociológico, tendo em conta o objeto de estudo e o que se pretende conhecer da sua realidade, abrangendo portadores de Doença de Machado-Joseph, profissionais de saúde e instituições de apoio que com eles lidam no âmbito profissional, em quatro locais distintos.

A análise será efetuada à luz de um quadro teórico-conceitual sociológico, partindo de um conjunto de questões implícitas às quais se procurará dar resposta. Apresentamos neste capítulo a grelha de operacionalização dos conceitos, que permite um melhor enquadramento da seleção e recolha de informação efetuada.

No segundo capítulo (A doença no contexto da sociologia) é apresentado o enquadramento teórico que servirá de referência para a análise dos dados recolhidos que é realizada na Parte II.

Neste sentido, o primeiro subcapítulo é dedicado à doença como fenómeno social. Partindo da premissa de que a realidade é socialmente construída (Berger e Luckmann) e do conceito de facto social total (Mauss), verifica-se que a doença é socialmente construída (Carapinheiro). No entanto, para que se possa compreender melhor a abrangência desta realidade da doença socialmente construída é necessário abarcar as três dimensões/olhares que a constroem: *illness*, *disease* e *sickness* (Laplantine). Ainda neste subcapítulo, não foi esquecida a desestabilização irreversível (Herzlich) causada pela Doença de Machado-Joseph no quotidiano daqueles que são portadores e dos seus familiares, bem como dos seus cuidadores.

O segundo subcapítulo diz respeito ao estigma e à identidade. Todo e qualquer olhar sobre a doença e o doente tem por base as representações sociais do contexto de interação em que os atores estão inseridos e são elas que moldam as suas condutas, além de servirem para a manutenção da identidade social dos indivíduos. Quando, nas relações de interação, será a visão moral e social sobre a doença que provocará o estigma social (Mendes). No palco da representação social, em contextos de interação, quando os atributos dos atores não vão ao encontro da norma expectável pelos outros tornam-se atributos indesejáveis, dando lugar a situações de estigma (Goffman). No fundo, o jogo de interação resume-se à luta constante entre atores, no sentido de manter a sua identidade dentro da “normalidade” perante os outros, nem que, para isso, tenham que recorrer a estratégias de preservação e manipulação da informação sobre si.

Segue-se, no terceiro subcapítulo, uma abordagem ao corpo doente no contexto da sociologia. Tratando-se a DMJ de uma doença com sintomatologia que altera profundamente o corpo e a mobilidade dos portadores, era imperiosa a análise à

influência que essas transformações corporais provocam nos contextos de interação. Esta questão torna-se mais importante com a consciência de que o corpo se tem tornado, cada vez mais, um elemento central na construção da identidade dos indivíduos (Crespo), sendo notória a valorização social positiva que o corpo tem sofrido nas últimas décadas. A posição que o corpo ocupa no seu meio envolvente resulta das representações sociais vigentes (Le Breton), pelo que é necessário olhar o corpo à luz da sua dimensão simbólica que é específica de determinada realidade, em determinado momento. Ele resulta de uma construção social específica, sendo o rosto a parte corporal que mais se destaca socialmente (até mesmo pela associação simbólica à identidade dos indivíduos), na qual se destacam os olhos.

O quarto subcapítulo debruça-se sobre os dilemas éticos e morais, do risco ao aconselhamento genético, sendo realizada uma reflexão sobre todo um processo de autoconsciencialização da condição de indivíduos em risco de desenvolver a DMJ e que passa pela decisão de realizar um teste preditivo à doença da qual pode ser ou não portador e que, em caso afirmativo, não saberá quando é que isso poderá ocorrer, podendo viver décadas da sua vida sem a manifestação de qualquer sinal ou sintoma. Esse processo passa também, no caso dos portadores, pela possibilidade de realizar um diagnóstico pré-natal, em caso de gravidez (o que poderá implicar a realização de uma interrupção voluntária da gravidez). Quando inseridas num processo de aconselhamento genético, estas são questões com as quais os portadores e seus filhos (“riscos”), em muitos casos, acabam por se deparar e que geram situações de grande pressão psicossocial, alterando por completo o seu quotidiano e vivências, podendo estas experiências ser consideradas extremamente traumatizantes para os indivíduos (Mendes). De salientar que, nestes processos de aconselhamento genético, muitas vezes não existe uma concordância entre os portadores e os médicos, pois as decisões dos portadores nem sempre vão ao encontro dos objetivos dos médicos (Andrade).

Por fim, no quinto subcapítulo, é abordada a temática da luta pelo reconhecimento da doença e da condição de doente. Neste subcapítulo pretende-se compreender a dinâmica dos grupos estudados à luz da luta pelo reconhecimento, de Axel Honneth. Enquanto representante da Teoria Crítica, da Escola de Frankfurt, Honneth defende que a interpretação da sociedade deverá ser feita com base no

conceito de reconhecimento. Essa análise abrange três modelos de reconhecimento intersubjetivo: Amor, Direitos e Solidariedade. Os indivíduos deverão, em cada um destes processos, atingir os respetivos modos de autorrelacionamento (autoconfiança, autorrespeito e autoestima) sem os quais não poderão ser considerados como indivíduos autónomos. Damos especial atenção às duas últimas esferas deste processo de reconhecimento, a dos Direitos (relacionada com os direitos individuais dos indivíduos) e a da Solidariedade (relacionada com as propriedades singulares dos indivíduos), uma vez que é nestas que ocorrem quadros morais de conflitos sociais. Estes quadros de conflitos sociais resultam da vivência e/ou experiencição dos indivíduos das diversas formas de desrespeito social, nomeadamente da privação de direitos e exclusão (no caso da esfera dos Direitos) e da degradação e ofensa (no caso da esfera da Solidariedade). É nessas situações que eles se sentem incapazes de concretizar os respetivos modos de autorrelacionamento, sendo que, através da criação de uma interpretação coletiva dessas vivências individuais de injustiça, se torna possível o surgimento de movimentos sociais de luta pelo reconhecimento.

No terceiro capítulo (Quadro metodológico), último da Parte I, é apresentada a justificação para a escolha das regiões em análise e da população-alvo da investigação (subcapítulo 3.1.), seguida da explanação da estratégia metodológica selecionada (subcapítulo 3.2.). Neste capítulo procede-se à explicação de todo o processo metodológico desde o início da investigação, o qual não foi isento de alterações e ajustes consoante as dificuldades e imprevistos encontrados quer na recolha quer na análise dos dados. Para tal, é apresentada e justificada a escolha da estratégia metodológica, predominantemente qualitativa, com recurso a entrevistas semidiretivas, mas que, foi complementada com dados quantitativos, recolhidos através de um inquérito por questionário aplicado online. Há, ainda, lugar à apresentação dos dilemas relacionados com a pesquisa de terreno (subcapítulo 3.3.), que serviram de bitola para a realização de todo o processo de investigação, numa perspetiva ética de salvaguarda de todos os intervenientes nesse mesmo processo.

Na Parte II, dividida em cinco capítulos, é apresentada a análise e interpretação da informação recolhida à luz do quadro de referência apresentado na Parte I.

No Capítulo 4, que diz respeito às vivências dos doentes, são apresentadas as denominações atribuídas à DMJ, que são conhecidas pelos portadores e pelos não portadores, independentemente de serem nomes atribuídos pela medicina ou pelo saber popular. Estas designações são fundamentais para compreender os modos como os vários atores apreendem a própria doença e as conotações que lhe estão subjacentes. Neste sentido, também se foca o tipo de justificações que é atribuído pelos entrevistados para o facto de serem portadores de DMJ e que, por vezes, são baseadas em crenças (não confirmadas) sem qualquer fundamento científico. Considerou-se relevante perceber os (des)conhecimentos sobre a doença, quer seja dos próprios portadores como dos outros, os não portadores e, por outro lado, o modo como esses conhecimentos foram adquiridos.

É ainda no capítulo 4 que se pretende dar a conhecer a forma como o quotidiano dos doentes é afetado, bem como as implicações que a doença tem na identidade dos mesmos, tentando mostrar as implicações negativas no dia-a-dia dos doentes que originam a “desestabilização irreversível” do seu quotidiano.

Outro aspeto fundamental neste capítulo é a compreensão da (re)construção identitária dos portadores que, à medida que vão vivenciando os contextos de interação e verificando a existência de descoincidências entre a forma como se percecionam (identidade para si) e a forma como os outros os percecionam (identidade para o outro) vão desenvolvendo estratégias que visam diminuir essas descoincidências e, conseqüentemente, a sua identidade social vai sofrendo constantes ajustamentos. Essas estratégias resultam do desacordo entre a identidade social virtual e a identidade social real. São muitas as situações de desconhecimento, discriminação e inclusive chacota vivenciadas pelos portadores tanto em Portugal como no Brasil, que, muitas vezes, são causadas pelas alterações físicas, visíveis, que se vão agravando com o passar do tempo e plasmando num atributo estigmatizante aos olhos dos ditos “normais” (no dizer de Goffman). Assim, a DMJ torna-se numa doença em que o corpo assume uma relevância preponderante na definição do papel identitário dos portadores.

Ainda no que toca às vivências dos portadores, aborda-se a angústia, que molda o quotidiano, de conhecerem a evolução da sua doença por já terem (con)vivido com familiares doentes, o que os leva a sofrer, por antecipação, um quadro de limitações e

profundas incapacidades físicas. Por fim, os dilemas sobre a realização do teste preditivo, do aconselhamento genético e do diagnóstico pré-natal e o conhecimento antecipado de que é portador de uma doença de manifestação tardia são outras questões tratadas no capítulo 4, bem como as opiniões dos não portadores sobre estas temáticas.

O quinto capítulo (O cuidar na Doença de Machado-Joseph: A visão dos familiares e/ou cuidadores) apresenta a perspectiva dos acompanhantes sobre os efeitos negativos do (des)conhecimento e da visibilidade dos primeiros sinais e sintomas da DMJ e que, muitas vezes, fazem com que se sintam indignados com as situações e reações que presenciam, vivendo-as de forma muito próxima, pois passam a quase totalidade dos seus dias (ao longo de vários anos) a cuidar do doente da DMJ.

Outro aspeto abordado neste capítulo diz respeito às opiniões sobre o subsídio de acompanhante, sobre a situação financeira familiar que pode ser mais ou menos precária, dependendo, entre outros fatores, também do país de residência. A morte social dos portadores e dos seus filhos e cônjuges, sobretudo no caso português, é outro foco neste capítulo pois a carga simbólica associada a esta doença, diretamente relacionada com questão da linhagem e um viver constantemente dominado pela incerteza, demonstram a pressão a que os doentes da DMJ se encontram sujeitos a partir do momento em que descobrem que são portadores do “mau gene”, colocando em questão não só o seu futuro e todas as decisões importantes que lhe estão associadas, sobretudo a de procriar ou não, bem como o futuro dos seus próprios filhos, dada a elevada taxa de transmissão da doença e todas as implicações que se replicariam na vida destes.

O sexto capítulo (O olhar dos médicos e de outros profissionais de saúde) mostra a perspectiva dos médicos e dos outros profissionais de saúde do Serviço Regional/Único de Saúde entrevistados, pois os primeiros são fundamentais para a definição da doença e para a legitimação do papel de doente, sendo, por esse motivo, fulcral apresentar as suas visões acerca das diversas dimensões e problemáticas que envolvem a doença, os doentes e as suas famílias. É abordado o tema do teste preditivo e do processo de aconselhamento genético e a dificuldade, afirmada por alguns dos portadores entrevistados, em ter um atendimento mais próximo ou até mesmo de obter consultas



de especialidade. Considerou-se relevante a apresentação das opiniões dos médicos e dos outros profissionais de saúde sobre as vivências e a experimentação que os portadores fazem da doença, bem como sobre os apoios e o trabalho das instituições de apoio. Por fim, registam-se opiniões sobre a realização do teste preditivo, sobre o aconselhamento genético e as questões éticas e deontológicas resultantes das possíveis decisões dos portadores, sendo também apresentado o posicionamento dos outros sobre a atuação dos médicos face a algumas situações hipotéticas relacionadas com esta temática.

No sétimo capítulo (O papel decisivo das instituições de apoio) é apresentada a posição dos dirigentes e dos profissionais das instituições de apoio que lidam com portadores da DMJ sobre a experimentação que esses portadores fazem da sua doença e as estratégias a que recorrem, sobre as representações e o estigma, bem como sobre os apoios do Estado e sobre o acompanhamento médico. Também é abordada a questão do teste preditivo, do aconselhamento genético e as opiniões destes dirigentes e profissionais sobre a atuação dos médicos a este respeito. Além servirem de instrumento de defesa dos portadores e dos seus direitos, as instituições de apoio, na forma dos seus dirigentes, profissionais e voluntários, representam uma dimensão-base em toda a problemática em torno da doença, independentemente do local em que nos foquemos.

No oitavo e último capítulo (Porque todos merecem reconhecimento...) procedeu-se à análise das dinâmicas dos grupos de atores que integraram o estudo, na tentativa de se apreender e compreender as diferenças que existem entre os diferentes contextos territoriais. Com base na teoria da luta pelo reconhecimento, de Axel Honneth, utilizando-se as três esferas do reconhecimento (Amor, Direitos e Solidariedade), neste caso com especial enfoque na esfera dos Direitos e na esfera da Solidariedade, percebe-se que existem diferenças significativas entre o caso português e o caso brasileiro no que respeita ao enquadramento dos quadros morais de conflitos sociais que se verificam. Foi necessário perceber quais os tipos de desrespeito que os portadores identificam e que os impedem de atingir as condições necessárias em cada esfera (autorrespeito e autorreconhecimento) que possibilitam que se tornem “indivíduos autónomos”. Ainda neste sentido é apresentada uma panorâmica das

formas de atuação e contributo dos diversos atores, nos diferentes processos territoriais de luta pelo reconhecimento.

É importante referir que, ao longo de todos os capítulos da Parte II, são apresentadas as semelhanças e diferenças verificadas entre os dois países (Portugal e Brasil) e, sempre que se justifica, diferenciando os quatro locais (ilhas açorianas de São Miguel e Flores e estados brasileiros de Rio Grande do Sul e Mato Grosso do Sul) em análise.

Para que a tese não ficasse demasiado extensa, optou-se por colocar em apêndice a definição biomédica da Doença de Machado-Joseph (Apêndice I), que permite ao leitor compreender melhor quais as possíveis limitações e influências desta doença hereditária autossómica dominante, sem cura, na vida dos portadores e doentes. Para tal, é necessário proceder à descrição biomédica da DMJ, explicando como e quando esta surge e se transmite, bem como as consequências que tem no corpo humano, com inegáveis alterações e limitações físicas, que promovem um estado de imobilidade e espera pela morte.

Foi também criado um apêndice no qual se apresenta a legislação aplicável aos portadores de DMJ (Apêndice II), com o objetivo de dar a conhecer os apoios e as diferenças existentes nos dois países no que toca à pensão de invalidez/aposentadoria por invalidez, aos subsídios de acompanhante e a outros tipos de apoio.

Outro apêndice diz respeito à caracterização das instituições de apoio das quatro regiões em análise que trabalham com esta doença e seus doentes (Apêndice VI) e que se dispuseram colaborar com esta investigação. Desta forma, pode-se obter uma visão mais enquadrada quer do tipo de apoio institucional que os portadores podem usufruir localmente bem como do tipo de atuação institucional no âmbito do apoio e divulgação/(re)conhecimento social da doença.

Por fim, a caracterização de toda a população-alvo da investigação também foi colocada em apêndices. Em primeiro lugar, são caracterizados todos os portadores da DMJ entrevistados em cada região (Apêndice III). Depois, são caracterizados os seus filhos (Apêndice IV) que, numa primeira leitura, podem parecer dados irrelevantes ou desnecessários à análise. No entanto, se se tiver presente que são os indivíduos que se

encontram em risco de desenvolver a doença já faz mais sentido a sua inclusão, uma vez que permite caracterizar o grupo de todos aqueles que vivem na angústia de não saber se e quando começarão os primeiros sinais da doença. Por último, são caracterizados (no Apêndice V) todos os respondentes do inquérito por questionário *online* (1033 inquiridos). Nesta parte da tese é possível verificar as especificidades dos grupos de entrevistados, que são provenientes de quatro regiões díspares, da mesma forma que esses mesmos grupos apresentam várias dissemelhanças resultantes dos contextos sociais em que interagem.



## PARTE I



## 1. Formulação do problema sociológico

Do ponto de vista da sociologia da saúde, o estudo da saúde e da doença é relativamente recente em Portugal.

A sociologia da saúde, em Portugal, até há pouco tempo, incidiu mais no estudo a partir da visão dos profissionais de saúde numa perspectiva organizacional do que no desenvolvimento a partir da perspectiva dos doentes. A tese de Graça Carapinheiro, “Saberes e Poderes no Hospital. Uma Sociologia dos Serviços Hospitalares”, pelo ISCTE, defendida em 1990<sup>1</sup>, é a primeira investigação aprofundada em sociologia da saúde em Portugal.

É a partir de 1996 que se verifica um desenvolvimento mais consistente da sociologia da saúde, mas que, de qualquer modo, apresenta “uma estrutura de relações de produção de conhecimento muito centrada em torno de Graça Carapinheiro. A autora constitui claramente um marco fundador da sociologia da saúde em Portugal” (Antunes e Correia, 2009, p. 118), continuando os seus contributos teóricos e empíricos centrais na sociologia da saúde.

A pertinência deste programa de trabalhos prende-se com o facto de a investigação sobre a doença e os doentes de Machado-Joseph nos Açores ser muito reduzida, existindo uma investigação de doutoramento californiana de Marie Irene Boutté (1987) sobre os doentes de DMJ na ilha das Flores, na perspectiva da antropologia. Porém, a investigação sociológica desta problemática era escassa (Soares e Serpa, 1998, 2004, 2006; Serpa, 2004; Soares, 2006). As pesquisas de doutoramento realizadas em Portugal sobre a DMJ nos Açores foram realizadas numa perspectiva médica (Sequeiros, 1989; Coutinho, 1994), biológica e genética (Lima, 1996).

Ao longo de muito tempo, foram construídas inúmeras representações e estereótipos em relação a esta doença que ainda hoje persistem no imaginário social dos açorianos (Soares e Serpa, 1998, 2004, 2006; Soares, 2006), tendo o papel da

---

<sup>1</sup> Tese publicada pela editora Afrontamento, em 1993, com o mesmo título.

profissão médica sido fundamental na definição e legitimação da doença e influenciador na produção do estigma (devido, por exemplo, aos falsos diagnósticos).

## **1. 1. Problematização**

Com esta tese pretende-se compreender os dilemas e tensões em torno da DMJ e as implicações da (in)visibilidade da condição de doente nas vivências dos portadores e dos seus familiares, sendo que, no caso português, estão sobretudo relacionadas com o estigma e a pressão social a que estão sujeitos e, no caso brasileiro, com a luta pelo reconhecimento da doença e da sua condição de doentes. Procurar-se-á compreender a produção social do sofrimento e da estigmatização e o modo como o “estar doente” interfere não só nas relações interindividuais como nas relações sociais mais alargadas.

Toda a tese gira em torno destas questões, procurando apreender e demonstrar as diferenças, que são mais ou menos significativas, dependendo da dimensão em análise, nos vários locais onde foi realizada a recolha de informação.

Este estudo é, efetivamente, orientado para os doentes e para as suas diferentes formas de vivenciar a doença no quotidiano, abrangendo ainda os diversos profissionais que lidam com eles. Os dados recolhidos junto destes profissionais servirão para melhor compreender as vivências dos doentes e a sua relação com os outros.

Nesse sentido, também se pretende complementar com as representações e “olhares” dos outros, os não portadores, uma vez que esta informação permitirá um melhor enquadramento das diferentes formas de experienciar a doença e um confronto/legitimação (ou não) com os diferentes testemunhos recolhidos junto dos doentes. Deste modo, apresentam-se as diferentes visões sobre a doença, sendo os portadores e seus familiares, os profissionais das instituições de solidariedade social, os médicos e outros profissionais de saúde, e os não doentes, intervenientes diretos no processo de construção social da doença.

Procuraremos, ainda, demonstrar a existência de processos de “discriminação genética”, com consequências para a autoestima e consequente auto culpabilização dos



portadores de DMJ e das suas famílias, articulando as estratégias e as práticas das famílias face ao estigma.

A investigação abarca quatro contextos geográficos diferentes (São Miguel, Flores, Rio Grande do Sul e Mato Grosso do Sul), cada um com as suas próprias especificidades, inseridos em dois países: Portugal e Brasil.

Será sobre estes locais, enquanto espaços nos quais se inserem os portadores de DMJ estudados, que incidirá todo o processo de análise sociológica. Procurar-se-á compreender as estratégias dos doentes no decorrer de um processo de estigmatização associado à doença, pretendendo apreender o processo de construção social desta doença, salientando, o papel decisivo dos seus portadores na gestão das suas crenças, valores e práticas que, no contexto desta enfermidade genética hereditária, são objeto de práticas estigmatizantes e discriminatórias socialmente produzidas. Procurar-se-á, também, perceber até que ponto essas práticas são díspares e quais as formas/processos/estratégias de reação que os doentes mobilizam à luz da teoria do reconhecimento.

Neste sentido, pretende-se que a investigação também abarque duas dimensões que se julgam articuladas: por um lado, os efeitos da doença junto dos doentes e dos seus familiares, em que a estigmatização é, talvez, a forma mais visível da sua tradução prática e, por outro lado, as diferenças na forma como esses efeitos são experienciados pelos portadores de DMJ, enquadrados nos diferentes contextos espaciais e sociais, bem como a forma como reagem a esses mesmos efeitos, além das diferenças existentes nos seus processos de luta pelo reconhecimento.

A natureza e as características da doença, além dos problemas e limitações que provocam nos seus portadores e familiares, também não deixam de levantar questões de natureza moral e ética, uma vez que a sua transmissão é de natureza genética. Assim, esta análise não pode deixar de atribuir importância aos dilemas éticos e morais relacionados com a doença, nomeadamente sobre os processos relacionados com a sua transmissão, dos quais se destacam os dilemas em torno da procriação e da realização do diagnóstico pré-natal e do teste preditivo nos familiares em risco (filhos).

Relativamente às justificações e motivações para a realização desta investigação, não se poderá dizer que se tratam de razões surgidas de raiz para a realização de uma nova investigação, mas sim do esmiuçar e desenrolar das motivações iniciais, que começaram com a tese de licenciatura e que foram maturando ao longo do tempo e do processo de questionamento que serviu de base à realização da tese de mestrado e dos vários textos publicados acerca desta problemática. No fundo, trata-se de desenvolver e alargar abrangência do estudo a outras realidades.

## **1. 2. Definição do quadro teórico-concetual e das questões em análise**

Evidentemente, a doença só pode ser compreendida no contexto da sociedade, ou seja, no meio em que se insere, sendo imprescindível afastarmo-nos das relações bipolares existentes na dicotomia entre saúde e doença. A doença é um fenómeno social total.

É inquestionável que a saúde, a doença, a vida e a morte marcam os indivíduos e a comunidade, comportando dimensões psicossociais, que envolvem valores, representações, atitudes, crenças e comportamentos variáveis. Deste modo, a sociologia vem demonstrar que a saúde e a doença representam sempre a articulação de realidades físicas com representações, estratégias e condutas sociais.

A doença é socialmente construída e o modo como a apreendemos e com ela lidamos é baseado na informação médica, na informação popular, nos conhecimentos, nos sistemas de valores e de crenças, no sentido e nas representações que o indivíduo e a comunidade atribuem à doença.

Ao longo dos tempos, as doenças genéticas parecem ter sido representadas socialmente como “punição” ou “castigo”, justos ou injustos, que se abatiam sobre as famílias, estabelecendo-se relações com o “bom” ou “mau” sangue. Essa punição ia além da simples presença, nos indivíduos, de substâncias ou genes defeituosos, sendo eles mesmos considerados socialmente indesejáveis e propagadores de doenças (Andrade, 2001, p. 73).

Os estudos efetuados anteriormente comprovam que esse é o caso da DMJ nos Açores, sendo evidente a existência de um estigma baseado em abominações do corpo e em deformidades físicas que resultam em incapacidades de desempenho, crescente limitação e morte (Soares e Serpa, 1998, 2004, 2006; Soares, 2006). Deste modo, pretende-se trabalhar a questão do corpo enquanto emissor de significação social, num contexto em que se verifica uma degradação corporal que conduz a um processo de estigmatização.

O corpo enquanto signo de pertença social é um instrumento de inserção mas é, igualmente, objeto de constrangimentos sociais de natureza normativa. No entanto, apesar da uniformização, além de social e biológico, o corpo revela uma dimensão pessoal e individual intransmissível, presente na biografia de cada um ao longo da vida, manifestando, deste modo, uma individualidade específica.

A perspetiva de Goffman (1988) também será fundamental para a compreensão do modo como os corpos interferem não só nas relações interindividuais como nas relações sociais mais alargadas, pois o corpo demonstra, em grande medida, a identidade profunda dos atores, estando sujeito a um sistema de representações.

Considerando-se que a doença é um facto social exterior ao indivíduo, resultando essencialmente de uma contradição entre o indivíduo e o meio social (Freidson, 1978), a doença pode ou não ser “real” biologicamente mas o papel de doente é sempre “real” sociologicamente. Assim, Freidson afirma que o indivíduo só é definido como estando doente quando tal facto é reconhecido pelo seu meio social e, em consequência disso, a sua forma de agir se transforma, assim como as suas expetativas. Deste modo, podemos afirmar que a doença é um fenómeno social e as interpretações dos seus processos são moldadas a nível social.

No que respeita ao conceito de doença, pretende-se utilizar a proposta de Laplantine (1986), analisando as três dimensões da doença: *sickness* (doença sociedade, expressando as significações sociais da doença), *disease* (doença objeto, significando a doença enquanto conceito construído no quadro dum sistema nosológico; construção biomédica da doença) e *illness* (doença sujeito, expressando a doença para o doente; conceito sociopsicológico designando a doença tal como é vivida pelo doente).

O doente reconstrói a sua própria doença incorporando elementos técnicos do discurso médico no seu conhecimento da doença, que só pode ser compreendido à luz das suas vivências, da sua história e das próprias representações no resto da significação do conceito de “corpo” e de “doença”.

As representações e identidades são construídas num contexto cultural através da interação com os outros (de modo mais significativo na relação com a família), pela trajetória social do doente e pelas suas condições de existência.

Relativamente a esta questão das diferentes representações que envolvem a mesma doença, apresenta-se a perspetiva de Goffman (1993), que afirma que a realidade é como uma peça de teatro, na qual os indivíduos são essencialmente atores que adquirem experiência através das representações anteriores (biografia de interações passadas) representando um papel na procura da maior identificação possível com as expectativas dos outros. Deste modo, a visibilidade de um atributo estigmatizante prejudica as relações sociais estabelecidas e a imagem que os outros passam a ter do indivíduo portador (retirando-lhe o crédito e reconhecimento sociais), provocando sentimentos de medo e de repulsão nos mesmos. Constrói-se, assim, uma “ideologia estigmatizante”, discriminando com base numa série de estereótipos e preconceitos (1988).

Neste caso da Doença de Machado-Joseph, não podemos esquecer que se trata de uma doença genética hereditária e, como tal, o indivíduo está sujeito a intensa discriminação social.

A estigmatização é um fenómeno social caracterizado por processos de segregação social, sendo que na base de tais processos podem encontrar-se estigmas socialmente construídos sobre a doença. Goffman (1988), definindo os sujeitos “estigmatizados”, distingue dois tipos, baseando-se para tal na visibilidade do defeito: se os atributos são anatomicamente visíveis ou são conhecidos pelos outros, são “desacreditados”; se não são imediatamente visíveis ou conhecidos mas são potencialmente estigmatizáveis, são atributos “desacreditáveis”. No caso da DMJ, podemos considerar que os portadores que apresentam sinais e sintomas da doença figuram no grupo dos que possuem atributos “desacreditados”. Os descendentes desses

indivíduos, quer venham ou não a manifestar a doença, normalmente figuram no grupo dos que possuem atributos “desacreditáveis”.

Consideramos que o conceito de identidade é de enorme relevância para esta investigação, apresentando por esse motivo, a proposta de Dubar sobre a formação das identidades.

A concetualização de Dubar para uma teoria sociológica da identidade social baseia-se numa articulação entre duas transações intrinsecamente ligada entre si: um processo relacional (transação “externa” estabelecida entre o indivíduo e os outros) com um processo biográfico (transação “interna” ao indivíduo) (1997, p. 103).

A proposta de construção das identidades sociais apresentada por Dubar baseia-se na articulação entre: o processo biográfico (que se refere ao papel ativo do sujeito na construção de uma identidade para si, inserida num espaço-tempo próprios, e influenciada pelo conjunto das relações sociais); o processo relacional (que se refere ao reconhecimento da identidade “para o outro”); e a dimensão temporal-espacial (que articula o elemento diacrónico biográfico e a historicidade de trajetória com a sincronia que corresponde ao momento em que se insere a ação, necessariamente num dado espaço de socialização).

Dubar desenvolve a sua proposta de análise da construção identitária referindo dois processos heterogéneos. O processo de identidade social real, na terminologia de Goffman, que diz respeito à interiorização ativa, à incorporação da identidade pelos próprios indivíduos. Não se pode analisar fora das trajetórias sociais pelas quais e nas quais os indivíduos constroem a “identidade para si”. O outro processo corresponde ao que Goffman designa como identidade social virtual, tratando-se da atribuição da identidade pelas instituições e pelos agentes diretamente em interação com o indivíduo.

É no processo de articulação entre as transações objetiva e subjetiva que Dubar considera que se (re)constroem permanentemente as identidades sociais.

Pretende-se também aprofundar o modelo de análise com o contributo de Axel Honneth (2011) para a compreensão da luta pelo reconhecimento, uma vez que permitirá perceber a dinâmica dos grupos em que se inserem os indivíduos estudados,

enquanto grupos de indivíduos que partilham uma mesma condição física que padece de um (re)conhecimento generalizado.

Axel Honneth (2011), na sua obra “Luta pelo Reconhecimento: para uma gramática moral dos conflitos sociais”, problematiza os principais conceitos que serão utilizados em torno da teoria do reconhecimento. À luz da teoria crítica e com base nos princípios que apresenta, defende que o conceito de reconhecimento deverá ser o pilar interpretativo da sociedade, tendo por base a estrutura das relações sociais de reconhecimento que ele cria e que se dividem em três esferas de reconhecimento: a do Amor, a do Direito e a da Solidariedade.

Partindo dos contributos de Axel Honneth, a análise dos diferentes atores em contextos e situações sociais particulares será fundamental para compreender as trajetórias e estratégias dos portadores de DMJ e dos seus familiares em risco face a um processo de reprodução social da exclusão.

Com isto pretendemos compreender a interação entre doentes e não doentes do meio social envolvente, considerando as possíveis formas de reconhecimento e, ao mesmo tempo, as possíveis formas de desrespeito que se possam verificar nesses mesmos contextos de interação.

Parte-se, nesta proposta, das situações sociais de interação em que os atores medem forças no jogo de papéis, numa “luta” permanente por manter a sua identidade dentro dos parâmetros da normatividade perante os outros, num processo que visa atingir as diversas formas de autorrelacionamento prático, só atingível através de uma valorização social que pode nem sempre ocorrer. Pretende-se, assim, interpretar e compreender as formas, decorrentes da experimentação das diferentes formas de desrespeito, que motivam os doentes em participar em determinada luta pelo reconhecimento, que visará, no caso concreto da DMJ, o reconhecimento de direitos e/ou o reconhecimento social.

A categoria analítica construção social da doença funcionará como elemento estruturante de todo o trabalho, implicando a desconstrução dos múltiplos estereótipos e representações que prevalecem na consciência social relativamente à saúde e à doença.

Tendo o conceito de identidade social do doente como nuclear e central, pretende-se compreender a relação social do doente com a doença numa situação em que o corpo funciona como que “intermediário”, retratando os níveis de descoincidência entre a doença do doente e a doença do médico.

É fundamental compreender o processo de erosão biográfica, associado ao estigma e a rutura com o social sentidos pelos doentes de Machado-Joseph, seguidos de processos de (re)construção das identidades sociais, pretendendo-se refletir sobre a experimentação da DMJ e as representações sociais sobre a DMJ de doentes, de médicos e das próprias comunidades.

Pretende-se também apreender as estratégias de manipulação do estigma e realizar-se uma análise prospetiva, atendendo a que o conceito de identidade social não se cinge ao “vivido” e ao “percebido” pelos atores, isto é, às práticas e às representações sociais, abarcando também a dimensão prospetiva da realidade social.

Por último, procurar-se-á apreender e compreender as formas de luta pelo reconhecimento que poderão estar associadas aos diferentes contextos de interação dos doentes de DMJ estudados.

#### GRELHA DE OPERACIONALIZAÇÃO

CATEGORIAS	SUBCATEGORIAS	INDICADORES
1. Práticas e (re)afetação de papéis, de recursos e de oportunidades  [(Re)conversão do quotidiano]	1.1. Sociabilidades	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Interação com outros doentes da DMJ</li> <li>- Relações extrafamiliares e de vizinhança e alterações com a visibilidade da DMJ</li> <li>- Consequências da visibilidade da DMJ</li> </ul>

CATEGORIAS	SUBCATEGORIAS	INDICADORES
	1.2. Conhecimentos, experimentação e vivências DMJ	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Início da manifestação da DMJ e tempo de duração</li> <li>- Ocupação do dia</li> <li>- Alteração do modo de vida com a manifestação da DMJ</li> <li>- Domínio da informação sobre a DMJ</li> </ul>
2. Modos familiares/domésticos de gestão da doença	2.1. Relações e alterações familiares	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Relações familiares com a visibilidade da DMJ (família nuclear e família alargada)</li> <li>- Vivências dos familiares perante a situação de DMJ</li> <li>- Alterações económico-financeiras familiares</li> <li>- Apoios sociais recebidos e carências familiares atuais</li> </ul>
	2.2. Conhecimentos e práticas socializadoras face aos filhos	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Domínio da informação sobre a transmissão familiar da DMJ</li> <li>- Tipo de informações transmitidas aos filhos acerca da DMJ</li> <li>- Posição perante a situação de “risco” dos filhos</li> <li>- Opiniões acerca da procriação dos seus filhos e dos outros doentes</li> </ul>
3. Interação com os profissionais e com as organizações	3.1. Posição e expectativas acerca dos profissionais, das medidas, serviços e apoios governamentais e não governamentais existentes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Conhecimentos e avaliação dos recursos e apoios disponíveis</li> <li>- Satisfação e relacionamento com as equipas técnicas</li> <li>- Dificuldades, constrangimentos e obstáculos sentidos no relacionamento com os profissionais</li> <li>- Negociação e sugestão de estratégias de melhoria</li> <li>- Opiniões sobre o teste preditivo de diagnóstico</li> </ul>



<b>CATEGORIAS</b>	<b>SUBCATEGORIAS</b>	<b>INDICADORES</b>
4. Reconversão identitária, estigmatização e/ou luta pelo reconhecimento	4.1. Representações	- Saúde e Doença - DMJ - Religião e fé - Trabalho - Corpo
	4.2. Identidade real	- Autoimagem e imagem que procura transmitir aos outros
	4.3. Identidade virtual	- Imagem que pensa que os outros têm de si
	4.4. Estigma individual	- Situações de estigmatização face a atributos desacreditados (caso dos portadores)
	4.5. Estigma familiar	- Situações de estigmatização face a atributos desacreditáveis (filhos e familiares de portadores)
	4.6. Reconhecimento nas relações primárias (amor, amizade)	- Formas de reconhecimento ou de desrespeito à integridade física
	4.7. Reconhecimento nas relações jurídicas (Direitos)	- Formas de reconhecimento ou de desrespeito à integridade social
	4.8. Reconhecimento na comunidade de valores (Solidariedade)	- Formas de reconhecimento ou de desrespeito à dignidade
5. “Futuro”	5.1. Dimensão prospetiva	- Projetos de vida, expetativas e estratégias
		- Aspirações e expetativas em relação aos filhos

## **2. A doença no contexto da sociologia**

Atendendo aos objetivos propostos e às dimensões que se pretende estudar, numa tentativa de alargar as próprias dimensões do objeto de estudo em questão, será necessário proceder à seleção de um quadro teórico de referência que nos permita refletir e compreender a construção social da Doença de Machado-Joseph.

Para tal, recorrer-se-á a todo um conjunto de autores/teorias que permitam enquadrar, de forma linear e orientada, a leitura feita aos dados recolhidos e que possibilitem uma melhor compreensão dos mesmos, para que seja possível dar resposta aos questionamentos que orientaram a investigação.

### **2. 1. A doença como fenómeno social**

Como ponto de partida recorrer-se-á à obra “A construção social da realidade”, de Peter Berger e Thomas Luckmann. Nesta obra, os autores partem do princípio que a realidade é socialmente construída, cabendo à sociologia do conhecimento analisar como se processa essa construção. Abordam as questões da sociologia do conhecimento a partir de situações da vida quotidiana, considerando que “a sociedade é um produto humano” e é “uma realidade objetiva”, ao passo que o indivíduo é definido como sendo “um produto social” (Berger e Luckmann, 1997, p. 87).

Confrontados com a existência de múltiplas realidades, Berger e Luckmann colocam a ênfase naquela que se deverá destacar: a realidade da vida quotidiana. Esta realidade da vida quotidiana, não é mais do que a situação que gira em torno do agora, do momento atual que os indivíduos estão a vivenciar, sendo que essa mesma realidade acaba por ser experienciada de forma diferente por cada indivíduo.

A realidade da vida quotidiana está organizada em torno do “aqui” de meu corpo e do “agora” do meu presente. Este “aqui e agora” é o foco de minha atenção à realidade da vida quotidiana. Aquilo que é “aqui e agora” apresentado a mim na vida quotidiana é o *realissimum* de minha consciência. A realidade da vida diária, porém, não se esgota nessas presenças imediatas, mas abraça fenómenos que não estão presentes “aqui e agora”. (Berger e Luckmann, 1997, p. 39)

O mundo social, de acordo com Berger e Luckmann, é resultado da ação dos indivíduos, não podendo ser analisado separadamente da atividade humana que o produz. Este mundo social é, assim, resultado de uma relação dialética concretizada em três momentos: a exteriorização da produção do homem pelo homem, a sua objetivação e a sua interiorização.

A realidade da vida quotidiana, além disso, apresenta-se a mim como um mundo intersubjetivo, um mundo de que participo juntamente com outros homens. Esta intersubjetividade diferencia nitidamente a vida quotidiana de outras realidades das quais tenho consciência. (Berger e Luckmann, 1997, p. 40)

Utilizando o conceito de “facto social total” apresentado por Marcel Mauss (1974), concluímos que a doença é muito mais do que a sua dimensão clínica, uma vez que, enquanto elemento com uma componente social, apresenta um carácter pluridimensional que é fundamental para a delimitação da Doença de Machado-Joseph. No entanto, acontece que nem sempre os fatores sociais são devidamente realçados nem lhes é dada a devida importância (Rodriguez e Miguel, 1990).

O modelo dominante de racionalidade médica oficial contemporânea está longe da imagem autoconfiante que caracterizava a medicina moderna aquando do seu nascimento. Cada vez mais se verifica um aumento significativo dos estudos e teorização sobre as dimensões sociais da produção científica médica (Bastos, 1997, pp. 75-111). Podemos facilmente verificar esta situação no estudo que Cristiana Bastos realizou acerca da sida, no qual conclui que a epidemia da sida colocou em questão as certezas e o tom triunfalista e confiante característicos da medicina moderna, expondo os seus limites e mostrando os diferentes tipos de rivalidade interna desta área do saber, bem como as suas implicações e ligações políticas. A autora procura demonstrar que todo o conhecimento “é socialmente produzido e historicamente situado” (Bastos, 1997, p. 86), o que faz com que a própria ciência médica também seja um produto da atividade humana e um espelho da complexidade das estruturas sociais, tornando-se, assim, num tema apropriado para a investigação sociológica.

Sobre esta questão, Pereira (1987) considera que proceder à definição da doença meramente com base nas alterações dos parâmetros biológicos (somáticos), não considerando as dimensões sociais, é claramente insuficiente para abarcar, na

totalidade, a problemática da doença, uma vez que, desta forma, o modelo de análise fica fragilizado, dada a sua dependência relativamente à evolução do saber, particularmente do saber técnico sobre a doença, deixando de parte dimensões sociais e relacionais importantes para se obter a melhor definição ou abrangência concetual da doença.

Sem dúvida que o saber e a prática médica são essenciais para se definir e identificar a doença, bem como para definir os mecanismos de atuação e tratamento da doença. No entanto, enquanto facto social total, só se pode compreender a plenitude da doença à luz dos contextos sociais em que se insere, ou seja, olhando-a enquanto elemento integrado em determinado meio, em que o discurso e a prática médica estão na base do quadro de referência social, que define o controlo social formal sobre a doença. Assim, torna-se imperioso distanciarmo-nos da dicotomia entre saúde e doença, avançada através dos discursos oficiais médicos e abarcar a dimensão social da doença. Nesse sentido, Graça Carapinheiro (1986, p. 11) defende que só será possível analisar a doença como fenómeno social total, quando se deixar de considerar as instituições médicas como sendo as instâncias sociais com capacidade de poder definir e distinguir o normal e o patológico.

Apesar da inegável importância da medicina e das suas instituições, não nos podemos esquecer que elas também se encontram inseridas numa determinada sociedade que as modela, pelo que a primeira deverá ser analisada na sua relação com as instituições, saberes e das próprias “visões do mundo”. Pode-se considerar que a medicina é o resultado da construção sociopolítica intimamente relacionada com o meio social em que se insere e não uma instituição social neutra.

Quando, num determinado momento histórico, surge uma doença que se apresente misteriosa, cuja origem seja obscura e para a qual ainda não estejam disponíveis terapêuticas eficazes, as mitologias sociais desenvolvem um trabalho ideológico de recuperação do fenómeno no quadro social da sua existência coletiva, atribuindo-lhes significados que a individualizam e lhe fornecem caracterização social. (Carapinheiro, 1986, p. 15)

A autora conclui que são as determinantes e as lógicas sociais dominantes, em determinado momento da história e numa determinada sociedade, que vão definir “as

doenças”, “os doentes” e as concepções/percepções que os indivíduos interiorizam sobre a “condição de doente”, constituindo-se, assim, a doença como uma “realidade socialmente construída”.

A este respeito, Claudine Herzlich, na sua obra *“Médecine, maladie et société”*, defende que a medicina é muito mais do que uma instituição de prestação de cuidados. Para a autora, a medicina é um “saber”, afirmando que a forma como as instituições médicas funcionam e se estruturam não é independente do relacionamento com as outras instituições sociais, uma vez que estão intimamente relacionadas com os contextos económicos e ideológicos das sociedades em que se inserem (1970, p. 155).

Aos olhos da medicina, a doença é considerada um fenómeno natural cujo estudo se faz apenas recorrendo ao uso de métodos científicos, aplicados em ambiente laboratorial ou no terreno, sob condições controladas.

O estar doente pressupõe aquilo que se pode chamar de uma “situação de exceção” inevitável dentro da normalidade social (considerando que não estar doente é a norma). Para a medicina, o diagnóstico passa, inevitavelmente, por um processo científico neutral, com o intuito de identificar o tipo e a causa da patologia através da aplicação de exames dos sinais e sintomas. No entanto, o próprio diagnóstico médico pode ser causa, também, de uma condição desviante ao produzir sintomas desta condição e ser a causa de alterações e mudanças no papel individual e na identidade do indivíduo.

A medicina cuida primeiramente de uma doença e não de um doente, preocupando-se apenas com as questões biológicas e esquecendo, frequentemente, que o ser humano é um ser eminentemente social e relacional.

No caso da DMJ, a possibilidade de obter um “diagnóstico antecipado” através da realização de um exame ao património genético é exemplificativa de como o diagnóstico médico pode provocar alterações e mudanças nos papéis e na identidade dos indivíduos pois, embora para o “olhar” dos profissionais de saúde se trate de um procedimento standardizado e com um objetivo principal meramente informativo, não deixa de ser um instrumento e informação que pode alterar profundamente a identidade dos doentes até porque, neste caso, a doença é degenerativa sem cura.

A doença pertence à história (...). A doença pertence não só à história superficial dos progressos científicos e tecnológicos como também à história profunda dos saberes e das práticas ligadas às estruturas sociais, às instituições, às representações, às mentalidades. (Le Goff, 1991, pp. 7-8)

Para melhor se compreender a multidimensionalidade inerente ao conceito de doença e, sobretudo, para que possamos utilizar o contributo que melhor se coaduna com a análise que pretendemos fazer da relação entre os diferentes atores, recorreremos aos contributos de Laplantine (1986), no que toca às três dimensões da doença. Estas dimensões apesar de se relacionarem entre si, não deixam de ser analiticamente distintas. Assim, a primeira dimensão é referente à *sickness*, que é aquilo a que podemos chamar de “doença sociedade” e abarca as significações sociais da doença, sendo a visão coletiva de doença e implicando uma identidade social ou rótulo motivado pela doença. A segunda dimensão é a da *disease*, que é a certificação biomédica da doença (construção profissional da doença que resulta no olhar dos médicos sobre a doença e, de alguma forma, sobre o doente), ou seja, a “doença objeto”. Por último, temos a dimensão da *illness*, ou seja, a “doença sujeito” tratando-se da doença para o doente (é a visão do indivíduo sobre a sua doença, à luz de um conceito sociopsicológico resultante da experiência humana da doença; é a doença tal como é experienciada pelo doente).

De acordo com Carlos Miguel Ferreira,

Esta pluralidade de significações é o resultado da relação entre três realidades distintas, mas interdependentes: a patologia (*disease*) que se refere aos desvios fisiológicos apreendidos e certificados pelo conhecimento médico; a perturbação (*illness*) que reenvia para a maneira como os indivíduos avaliam e sentem a patologia; a doença (*sickness*) enquanto processo pelo qual os signos biológicos ou comportamentos inquietantes são reconhecidos como sintomas com consequências socialmente significativas. (2007, p. 87)

Observando estas três dimensões ou realidades, podemos verificar que ao mal-estar sentido pelo indivíduo, ou seja, a doença tal como é subjetivamente experimentada (*illness*), é atribuído pelas ciências médicas e pelos profissionais de saúde o nome de doença, de acordo com a forma como é cientificamente observada e materializada (*disease*), sendo, também, esse mal-estar o resultado subjetivo de uma

construção social, uma vez que também contém as significações sociais da doença (*sickness*). Laplantine (citando Jean Benoist) termina a explicação desta relação interdimensional concluindo que, a dimensão da *sickness* é utilizada para designar “o processo de socialização de *disease* e *illness*” (1986, p. 17).

Verificamos que a doença, que em termos biomédicos é encarada de uma só forma, “objetiva” (deixando de lado todas as dimensões não relacionadas com as formas de identificação e tratamento), é dotada das mais variadas representações por parte dos doentes e comunidade mas, também, pelos próprios médicos. Este vasto conjunto de representações diversas produz profundas implicações na forma como são vivenciadas/experimentadas e no impacto que a doença tem na identidade dos doentes e nos seus familiares mais próximos, tal como se procurará demonstrar na segunda parte desta tese (Herzlich, 1992).

Reforçando esta ideia, Claudine Herzlich e Janine Pierret consideram a doença como sendo uma realidade construída e o doente uma personagem social, uma vez que

enquanto o saber médico se centra progressivamente sobre o corpo (...) para o profano, doente ou não, compreender o estado do seu corpo não se reduz a conhecer os mecanismos fisiológicos e a ação exercida sobre eles. A doença apela sempre a uma interpretação que ultrapasse o corpo individual e a do estado orgânico. Existe sempre a necessidade de lhe dar um sentido e de negociar uma nova relação ao social. (Herzlich e Pierret, 1991, p. 101<sup>2</sup>)

O doente, a partir do momento em que recebe a informação do médico acerca da sua doença, tem a necessidade de construir a sua própria explicação da doença, aproximando os termos médicos daquelas categorias/termos que lhe são mais familiares. O doente, que na maioria das vezes não domina a linguagem técnica médica, procura encontrar semelhanças/aproximações à sua linguagem, que domina, como forma de poder compreender mais facilmente a doença e, de certa forma, enquadrá-la na sua vida, dando-lhe significados que ultrapassem a dimensão física da doença e sejam aplicáveis à sua teia relacional. Essa transmutação dos termos médicos, que ocorre no

---

<sup>2</sup> Este excerto é uma tradução própria, tal como todos os excertos de obras estrangeiras apresentados ao longo da tese. Optou-se também por adequar todas as citações de obras portuguesas e brasileiras às regras do Acordo Ortográfico de 1990.

discurso do doente, é resultado de procuras de adequação ao seu quadro de vida. Desta forma, é-nos possível distinguir entre aquilo que se pode designar por “doença do doente” e “doença do médico”.

Saúde e doença influenciam a percepção que tem de si mesmo e dos outros, modela todo o seu comportamento e a sua relação com o grupo. A saúde permite a adaptação ao estilo de vida e participação na sociedade. No oposto, a doença anula o indivíduo e restringe o estilo de vida e a participação na sociedade”. (Herzlich, 1992, p. 124)

Claudine Herzlich considera que se tem verificado uma crescente importância do estudo da esfera da experiência privada da doença, no âmbito das ciências sociais, colocando-se a ênfase na área do domínio privado da doença. Herzlich considera que o discurso do doente sobre a saúde e a doença tem valor *per si* e deverá ser abordado como um discurso sobre a sua patologia e condição, que é mais do que o conhecimento que os médicos lhe transmitem. O discurso do doente vai para além da informação que recebe dos médicos porque, mais do que possuir um discurso de “dominado” pelo conhecimento e/ou saberes médicos, possui um discurso moldado pelas suas experiências individuais socializadas, sendo que só essas vivências serão capazes de elucidar “aspectos das relações entre o indivíduo e seu grupo em contextos biográficos específicos marcados pela doença” (Herzlich, 2004, p. 386).

## **2. 2. O estigma e a identidade**

Sendo a DMJ uma doença que potencia situações de interação entre portadores e não portadores, nas quais os doentes são confrontados com processos de estigmatização que se manifestam de diversas maneiras (como, por exemplo, através da chacota ou da “repulsa”) e que têm profundas implicações na gestão identitária do doente, recorreremos a Erving Goffman para melhor compreender as especificidades das relações que envolvem os diversos atores ligados à DMJ.

Um dos principais pensadores da Escola de Chicago, Goffman parte de uma perspectiva interacionista simbólica para analisar a realidade social, sobretudo do ponto



de vista das interações interpessoais desenvolvidas nos contextos face-a-face da vida social. Para esta corrente, o ponto central da vida em sociedade é a ação que ocorre entre os indivíduos, bem como os mecanismos simbólicos que lhe dão corpo. A realidade vista por este prisma mostra-nos que todo o comportamento humano não se revê numa simples reação ao meio ambiente mas sim num processo interativo de construção desse meio.

Em síntese, o interacionismo simbólico defende que os atores sociais, qualquer que seja a situação, estão constantemente a negociar uma definição partilhada da situação, tendo reciprocamente em conta os pontos de vista de cada um e interpretando os comportamentos uns dos outros à medida que vão imaginando diferentes estratégias até optar pelas linhas de ação que pretendem desenvolver. (Foddy, 1996, p. 22)

A dinâmica das instituições só pode ser analisada com base nos processos de interação entre os seus membros. Os atores vivem num universo simbólico heterogéneo e no decorrer da constante interação entre si procuram perceber como interpretar o que outros pretendem, bem como perceber qual é o tipo de comportamento apropriado a determinado contexto. O processo de construção e reconstrução da realidade, que se encontra em permanente transformação, é incorporado no interior dos grupos sociais. A forma como apreendemos a realidade está diretamente relacionada com a forma como a representamos.

Tendo os doentes da DMJ que se confrontar com situações de interação desfavoráveis, nas quais a visibilidade dos sintomas motiva o desequilíbrio da balança da relação com os outros, e, simultaneamente, que procurar o reconhecimento da doença e da sua condição de doentes, o que os leva a uma constante gestão e (re)definição da sua identidade, são obrigados a recorrer a estratégias de (in)visibilização da sua condição de acordo com o papel desempenhado em função dos contextos de interação e dos diversos públicos.

Goffman explica como se processa este processo de constante (re)ajuste da identidade. Assim, de acordo com a sua perspetiva, no decorrer dos processos de interação, os indivíduos buscam indicações que lhes apontem o tipo de comportamento mais adequado a ter, num determinado contexto e perante determinado(s) indivíduo(s),

tal como a melhor forma de interpretar o que outros pretendem e expectam dessa interação e do outro. Goffman (1988) defende ser esta a essência intrinsecamente social da interação. Segundo o autor, os indivíduos, no decorrer do seu quotidiano, “têm” que “representar” diferentes personagens, uma vez que, para Goffman, eles são atores que desempenham papéis, num palco, perante um público, sendo nesse palco que se vão trocar percepções e concepções do mundo, por intermédio de um conjunto de códigos e de regras sociais que regem o comportamento dos atores.

Quando analisa a vida quotidiana, Goffman fá-lo de forma independente de qualquer contexto institucional ou das suas estruturas de poder e de autoridade, delimitando-a aos seus aspetos mais rotineiros e teatralizados. Utilizando a metáfora teatral, para analisar a interação social e seus mecanismos, considera que a vida social não é mais do que uma série de máscaras que os atores devem utilizar de acordo com as circunstâncias, escondendo dessa forma a sua própria identidade, escondendo o seu próprio rosto, no fundo o seu verdadeiro eu. A visão de Goffman dá lugar a um mundo dramático de aparências, no qual o mais importante para o indivíduo é transmitir sempre uma imagem que vá ao encontro do que os outros consideram desejável, numa tentativa contínua de potenciar os seus atributos perante o outro.

Daqui ressalta a importância da informação social nos contextos de interação, que Goffman define como sendo

uma informação sobre um indivíduo, sobre suas características mais ou menos permanentes, em oposição a estados de espírito, sentimentos ou intenções que ele poderia ter num certo momento. Essa informação, assim como o signo que a transmite, é reflexiva e corporificada, ou seja, é transmitida pela própria pessoa a quem se refere, através da expressão corporal na presença imediata daqueles que a recebem. Aqui, chamarei de “social” à informação que possui todas essas propriedades. (Goffman, 1988, pp. 52-53)

Na procura da melhor correspondência possível com as expectativas do(s) outro(s) e esperando sempre o maior reconhecimento, o ator apresenta-se perante cada situação aceitando representar o papel que lhe é destinado no quadro (*frame*) em que decorre a interação social, num processo teatral que Goffman (1993) cria quando coloca o indivíduo num palco, cenários, plateia, bastidores imaginários. Nesse mundo

de encenação e dissimulação, o ator mobiliza os recursos gerados pela experiência que adquiriu em cada uma das representações anteriores, constituindo a sua biografia de interações passadas.

Goffman refere que cada papel social que o ator interpreta é composto por um conjunto de regras ou modelos de ação pré-estabelecidos socialmente, os quais definem um sistema de valores e de atitudes que vão regular os comportamentos e as expectativas dos indivíduos em determinada situação/representação. No entanto, a performance do ator depende da sua capacidade de interpretação e de estratégia. Estamos perante um constante processo dialético entre o objetivo e subjetivo.

Verificamos, assim, que os mecanismos de interação social pressupõem uma gestão da identidade social do indivíduo resultante dos processos de manipulação da informação a seu respeito, através dos quais procura manipular as impressões que os outros têm de si e desenvolver estratégias, com a finalidade de conseguir uma adequação cada vez mais aperfeiçoada da sua imagem virtual à sua imagem real, o que resultará na preservação da sua identidade e integridade individuais.

Para Goffman, o processo de interação social, mais do que ser a forma como os indivíduos articulam funcionalmente os seus papéis pela exigência da vida social, é a forma como podem defender e preservar a sua identidade, através da construção e manipulação de impressões, sendo que

pode-se tomar como estabelecido que uma condição necessária para a vida social é que todos os participantes compartilhem um único conjunto de expectativas normativas, sendo as normas sustentadas, em parte, porque foram incorporadas. (...) Entretanto, as normas (...) referem-se à identidade ou ao ser e são, portanto, de um tipo especial. O fracasso ou o sucesso em manter tais normas tem um efeito muito direto sobre a integridade psicológica do indivíduo. Ao mesmo tempo, o simples desejo de permanecer fiel à norma – a simples boa vontade – não é o bastante, porque em muitos casos o indivíduo não tem controlo imediato sobre o nível em que apoia a norma. Essa é uma questão da condição do indivíduo, e não da sua vontade; é uma questão de conformidade e não de aquiescência. Somente se for introduzida a suposição de que o indivíduo deveria conhecer o seu lugar e nele permanecer, é que se pode encontrar, para a sua condição social, um equivalente completo na ação voluntária. (Goffman, 1988, pp. 138-139)

Na obra intitulada “O Estigma”, Goffman, criando dois tipos de identidades sociais distintas, propõe um modelo de construção da identidade social. Essas duas identidades são a identidade social virtual (caráter ou atributos imputados ao indivíduo) e a identidade social real (caráter ou atributos que na realidade ele mostra possuir). No primeiro caso, a identidade resulta dos atributos imputados pelos outros ao indivíduo, sendo que grande parte desses atributos deriva do conjunto de dados que os outros dispõem acerca do indivíduo. No segundo caso, estamos perante a identidade decorrente dos atributos que realmente pertencem ao indivíduo. Goffman faz ainda alusão ao facto de que, em muitos casos, fruto da avaliação subjetiva que os outros fazem dos “desviantes”, são geradas discrepâncias específicas entre a identidade social virtual e a identidade social real dos mesmos (Goffman, 1988, p. 12).

No que respeita à questão da identidade (social), Dubar parte da relação de extrema proximidade existente entre dois processos de transação: por um lado, um processo de transação relacional, que se resume à transação “externa” estabelecida entre o indivíduo e os outros e, por outro lado, um processo de transação biográfico, que se trata das transações “internas” ao indivíduo. Para o autor, a construção das identidades sociais terá por base o processo de socialização.

A identidade social é, para Dubar, criada a partir da forma de identificação para o outro, seja cultural (socialização primária) ou estatutária (papel profissional), através da qual o indivíduo constrói e desenvolve a identidade para si, sendo que essa identidade pode estar ou não de acordo com a identidade para o outro. Estamos perante um processo de reconhecimento recíproco entre o indivíduo e o outro (Dubar, 2000, p. 174).

No fundo, as identidades sociais são fruto de processos que resultam da articulação da dimensão biográfica (papel ativo do ator na construção de uma identidade para si) e da dimensão relacional (interação e reconhecimento da identidade pelos outros) (Dubar, 1997).

Desta forma, no que se refere ao processo relacional, “o investimento (...) num *espaço de reconhecimento identitário* está intimamente dependente da natureza das relações de poder neste espaço, do lugar que o indivíduo ocupa e do seu grupo de pertença” (Dubar, 1997, p. 117).

Será interessante verificar, no que toca à análise dos processos de luta pelo reconhecimento enquadrados nos vários contextos geográficos analisados, as *nuances* existentes ao nível do investimento aplicado pelos portadores nas diferentes esferas de reconhecimento identitário (que visa a capacitação nos indivíduos de modos de auto relacionamento prático).

Ainda relativamente à questão das identidades, Claude Dubar desenvolve as ideias de Goffman, uma vez que, os dois processos implicados na construção das identidades definidos por ele encontram, de alguma forma, correspondência na terminologia utilizada por Goffman. Utilizando a terminologia de Goffman, temos por um lado o processo de identidade social real que está diretamente relacionado com as trajetórias sociais e é referente à interiorização (incorporação e aceitação) da identidade pelos próprios indivíduos, através do sentimento de pertença ou da trajetória social de um grupo de referência, no qual os indivíduos constroem a “identidade para si”. Por outro lado, o processo de identidade social virtual corresponde, no fundo, à “identidade para outro”, que não é mais do que a imposição da identidade pelas instituições e pelos agentes que interagem diretamente com o indivíduo.

Estas duas identidades, para o outro (como os outros veem o indivíduo) e para si (como o indivíduo se vê a si próprio) estão no centro das diversas estratégias identitárias dos indivíduos no decorrer da sua vida. Será da relação entre esses dois tipos de identidade e a identidade social herdada (previamente construída) e a identidade social visada (o “sonho” que o indivíduo constrói) que nascem processos dinâmicos, incertos e de durabilidade imprevisível que vão produzir as diferentes estratégias identitárias de cada indivíduo. Dubar, à luz de Goffman, defende que estas estratégias identitárias visam minimizar a descoincidência que pode ocorrer entre a identidade para si e a identidade para o outro, num processo de

“desacordo” entre a identidade social “virtual” emprestada a uma pessoa e a identidade social “real” que ela atribui a si própria (Goffman, 1963, trad., p. 2). As “estratégias identitárias” destinadas a reduzir o desvio entre as duas identidades são consequência desse desacordo. Elas podem assumir duas formas: ou a de transações “externas” entre o indivíduo e os outros significativos que visam acomodar a identidade para si à identidade para o outro (transação chamada “objetiva”) ou a de transações “internas” ao indivíduo, entre a necessidade de salvaguardar uma parte das suas identificações anteriores

(identidades herdadas) e desejo de construir para si novas identidades no futuro (identidades visadas) procurando assimilar a identidade-para-outro à identidade-para-si. (Dubar, 1997, pp. 107-108)

Para Dubar, a relação entre transação biográfica e transação relacional é a matriz do processo de construção das identidades sociais, uma vez que ambas as visões sobre o indivíduo (a própria e a dos outros) são interdependentes, influenciando-se mutuamente. No fundo,

a identidade social não é mais do que o resultado simultaneamente estável e provisório, individual e coletivo, subjetivo e objetivo, biográfico e estrutural, dos diversos processos de socialização que, em conjunto, constroem os indivíduos e definem as instituições. (Dubar, 1997, p. 105)

Assim, Dubar defende que as identidades sociais são, ao mesmo tempo, resultado e causa da história dos indivíduos sendo as estratégias identitárias marcadas pela estrutura “objetiva” dos sistemas nos quais se processa a interação dos indivíduos e pelo balanço subjetivo “individual” (Dubar, 1997, p. 77).

Conclui-se que as identidades sociais nunca estão finalizadas, visto que estão em permanente (re)construção. Resumem, no fundo, o sistema resultante do da relação entre o processo relacional e o processo biográfico, agregados às trajetórias sociais (trajetória vivida e trajetória objetivada).

A identidade pessoal é construída a partir dos recursos da trajetória social que é também uma história subjetiva. É a ligação comunitária (...) que determina os indivíduos, impondo-lhes as suas normas, regras, papéis e *status* reproduzidos de geração em geração. (Dubar, 2000, p. 198)

Goffman define estigma como sendo “a situação do indivíduo que está inabilitado para a aceitação social plena” (1988, p. 7). O estigma ultrapassa a simples esfera do atributo pessoal, sendo uma forma de designação social, e que resulta em estigmatização dos atores e da sua identidade sempre que um dos seus atributos entrar em descrédito. A palavra estigma é, desta forma, usada quando se quer fazer referência à existência de um determinado “atributo profundamente depreciativo” (1988, p. 13). Para o autor, esses atributos estigmatizantes não são, por si só, algo de honroso ou

desonroso. Eles servem para confirmar a normalidade dos outros, ou seja, ao se definir o “desvio”, define-se por oposição o “normal”.

O estigma pode materializar-se de várias formas: pode ser uma desordem física, uma “falha” de caráter, uma deficiência no comportamento, a pertença a um grupo social minoritário julgado inferior em relação a um grupo. No entanto, remete sempre para a posse de um atributo indesejável sendo, em muitos casos, uma palavra conotada com desgraça ou doença. O estigmatizado é olhado como estigmatizante relativamente à pessoa com quem interage. Apesar de tudo, torna-se necessário considerar o estigma em termos de relações mais do que atributos, uma vez que para Goffman o estigma consiste num “tipo especial de relação entre atributo e estereótipo” (1988, p. 13). Afirma ainda Goffman que qualquer estigma dispõe sempre das mesmas características sociológicas, exemplificando com

um indivíduo que poderia ter sido facilmente recebido na relação social quotidiana possui um traço que pode-se impor à atenção e afastar aqueles que ele encontra, destruindo a possibilidade de atenção para outros atributos seus. Ele possui um estigma, uma característica diferente da que havíamos previsto. Nós e os que não se afastam negativamente das expectativas particulares em questão serão por mim chamados de *normais*. (Goffman, 1988, p. 14)

A este respeito, tal como afirma Denise Jodelet acerca das representações sociais em torno da sida, verificamos que, numa fase anterior ao desenvolvimento das pesquisas biológicas sobre a sida e resultado da (des)informação relativa à doença e aos doentes disponível para os “outros”, surgem duas conceções sobre a doença: uma moral e social e outra de tipo biológico que vão influenciar os comportamentos nas relações dos e para com os doentes. Desta distinção concetual consideramos importante reter que é essa visão de tipo moral que “faz da doença um estigma social que pode provocar ostracismo e rejeição e, da parte daqueles que são assim estigmatizados ou excluídos, submissão ou revolta” (Jodelet, 2001, p. 19).

As relações sociais que envolvem pelo menos uma pessoa, que se encontra vulnerável a poder ser catalogada de desviante e, assim sendo, ser estigmatizada (...) não são nem raras, nem esotéricas. Já todos participamos nelas, seja como o parceiro “desviante”, seja como o “normal”. Tais relações são amiúde

caracterizadas por processos disruptivos emocionais, cognitivos e comportamentais. (Jones, Scott e Markus, 1984, p. 1)

Para melhor se perceber esta questão, Goffman (1988) apresenta a importante distinção entre os atributos desacreditáveis (aqueles que não são imediatamente visíveis ou conhecidos sendo potencialmente estigmatizáveis) e atributos desacreditados (aqueles que são visíveis ou conhecidos pelos outros que reagem em termos de estigma). Verifica-se, assim, uma distinção entre o indivíduo desacreditado, que sofre do atributo visível e conhecido, e o indivíduo desacreditável, que vive com o atributo “invisível”. Neste caso concreto da DMJ, temos como exemplo de indivíduos desacreditados os portadores sintomáticos enquanto os indivíduos desacreditáveis são todos aqueles que podem vir a manifestar a doença, isto é, os filhos de portadores.

Os processos de interação social caracterizam-se pela existência de uma componente de previsibilidade, reflexo das expectativas normativas que os indivíduos possuem relativamente aos outros. O estigma só se verifica quando ocorre a percepção da existência de que determinada expectativa normativa não se verifica, em determinado contexto, por determinado indivíduo, resultado de um desvio às normas sociais existentes (compreendidas como o conjunto de regras sociais que regem as condutas individuais e coletivas, que o indivíduo interioriza no decorrer do seu processo de socialização). O estigma ocorre, ainda, quando se verifica uma discordância específica entre a identidade social virtual e a identidade social real, cujo efeito de descrédito é muito grande.

Para Dubar, a identidade social é construída com o objetivo de, tanto quanto possível, fazer corresponder a identidade para o outro à identidade para si. Trata-se de um processo dialético, dinâmico, que combina a componente relacional com a componente biográfica.

A identidade humana não é dada, de uma vez por todas, no ato do nascimento: constrói-se na infância e deve reconstruir-se sempre ao longo da vida. O indivíduo nunca a constrói sozinho: ela depende tanto dos julgamentos dos outros como das suas próprias orientações e autodefinições. A identidade é um produto de sucessivas socializações. (Dubar, 1997, p. 13)



Uma vez que a identidade para si e a identidade para o outro se encontram intrinsecamente ligadas e desta forma a visão que um indivíduo tem de si próprio está dependente do outro e da visão deste, a identidade é o resultado de um processo de construção social do indivíduo, no fundo, da sua socialização.

Neste processo, quando em crise (fase de rutura de equilíbrio entre diversas componentes em que se encontra determinado grupo ou indivíduo) são geradas situações de necessidade do indivíduo em ajustar a sua identidade à(s) forma(s) identitária(s) dominante(s), tal como refere Dubar, na obra *“La crise des identités: l'interprétation d'une mutation”* (2000):

Existem diversos tipos de identidade pessoal, diversas maneiras de construir as identificações de si mesmo e dos outros, diversos modos de construção da subjetividade, simultaneamente social e psíquica, que são também combinações de formas identitárias inicialmente definidas. Para assegurar aos indivíduos, por um tempo pelo menos, uma certa coerência e um mínimo de continuidade (...), a personalidade individual organiza-se em torno de uma forma identitária dominante "para outro": seja comunitária seja societária. (Dubar, 2000, p. 173)

Como se tem vindo a verificar, acompanhando a reflexão de Goffman, no conceito de estigma aquilo que importa assimilar e compreender é de que forma se produz a manipulação da informação relativa aos atributos desacreditados ou desacreditáveis e não tanto a possível ocorrência de manipulação da tensão resultante da interação social entre os atores possuidores desses atributos e os outros (os “normais”) (1988, p. 51). Esta questão revela-se de extrema importância quando se compreende que, em resultado da disparidade verificada entre a identidade social virtual e a identidade social real do ator, este irá, conscientemente, decidir em que contextos, de que forma, a quem e quando tornará visível ou ocultará o seu atributo indesejável aos olhos dos outros.

Já a identidade, segundo Dubar, é uma definição social de uma realidade individual que, por um lado, é pessoal quando diz respeito aos atores singulares e, por outro, impessoal no caso das identidades coletivas. É, então, esta dualidade social que define as identidades.

Para Claude Dubar, nestas situações de crise em que se verifica uma descontinuidade entre a identidade para si e a identidade para o outro, ocorre um processo progressivo de estigmatização. Este processo vai influenciar a participação do indivíduo na vida social e na própria evolução da sua imagem. Daqui resulta um processo de rotulagem que pode ser percebido pelo indivíduo, sendo que a tomada de consciência e/ou aceitação do rótulo de que é alvo potenciam o sentimento de pertença a um determinado grupo, mesmo que este seja desviante.

Com base nesta ideia, podemos concluir que a construção da identidade é simultaneamente um processo que passa pela construção de uma imagem associada a um sentimento de exclusão ou de participação em grupos sociais mais ou menos organizados e, também, pela aceitação ou rejeição dos valores predominantes da sociedade que definem a exclusão ou integração dos indivíduos.

Goffman conclui que o estigma se refere, acima de tudo, a processos de interação social, em contextos onde se confrontam quer o papel de “normal” quer o papel de estigmatizado, sendo que todo o indivíduo pode, a qualquer momento da sua vida, desempenhar um ou outro papel. Desta forma, o estigma não se resume à diferenciação de pessoas classificadas como “normais” ou estigmatizadas. Ou seja, o “normal” e o estigmatizado não são pessoas mas sim perspectivas que são concebidas em contextos sociais.

A situação especial do estigmatizado é que a sociedade lhe diz que ele é um membro do grupo mais amplo, o que significa que é um ser humano normal, mas também que ele é, até certo ponto, “diferente”, e que seria absurdo negar essa diferença. A diferença, em si, deriva da sociedade, porque, em geral, antes que uma diferença seja importante, ela deve ser coletivamente concetualizada pela sociedade como um todo. (Goffman, 1988, p. 134)

Os estigmas são traços distintivos, por norma referentes a conotações negativas, que descredibilizam o indivíduo que os possui, abrangendo várias normas classificatórias respeitantes a diversos níveis de rutura com o que é socialmente aceite, passando a caraterizar as situações de interação social onde os indivíduos se inserem.

Por tudo isto, Goffman conclui que o estigma, mais do que designar dois grupos de indivíduos concretos (os estigmatizados e os “normais”), é um processo social

referente a dois papéis que cada indivíduo (ator) acaba por experienciar em determinados contextos de interação e momentos da sua vida. Assim, os “atributos estigmatizadores específicos não determinam a natureza dos dois papéis, o normal e o estigmatizado, mas simplesmente a frequência com que ele desempenha cada um deles” (1988, p. 149).

Na realidade, independentemente da vontade dos atores, em determinados contextos de interação social e/ou momentos da vida, os atores encontram-se perante a necessidade de ter que representar o papel de estigmatizado, uma vez que todos possuímos atributos, mais ou menos visíveis, mais ou menos perceptíveis, que não correspondem àquilo que os outros consideram expectável da nossa parte. Isto leva a que Goffman afirme que as “discrepâncias entre as identidades virtual e real sempre ocorrerão e sempre criarão necessidade de manipulação de tensão (em relação ao descreditado) e controlo de informação (em relação ao desacreditável)” (1988, p. 149).

### **2. 3. O corpo doente**

A assunção do papel de doente, a identidade e a (re)conversão identitária, o processo de estigmatização, apelam a um questionamento sobre os modos como portadores, doentes e os seus filhos em risco gerem a (in)visibilidade sintomatológica e o sofrimento à medida que os sintomas se manifestam, transformando os corpos que são tocados por esta enfermidade.

Há contextos e formas de expressão corporal do sofrimento que se objetivam no rosto e noutras partes do corpo. Um dos fenómenos sociais identificadores do século XX é a crescente valorização do corpo e da preocupação com a saúde, a forma e a aparência, evidenciando-se uma “civilização do corpo” na qual existe uma tendência para que este se torne progressivamente central na construção da *identidade* da pessoa moderna (Crespo, 1990).

O corpo enquanto signo de pertença social é um instrumento de inserção, mas é igualmente objeto de constrangimentos sociais de natureza normativa. No entanto, apesar da uniformização, além de social e biológico, o corpo revela uma dimensão

peçoal e individual intransmissível, presente na biografia de cada um ao longo da vida, manifestando, deste modo, uma individualidade específica.

O corpo desperta a curiosidade sociológica, devendo ser visto como entidade global que é afetada no seu processo evolucionário tanto pela via social como pela via biológica.

O conceito de corpo “múltiplo” permite identificar a capacidade que o corpo tem de experimentar vários desempenhos, devidamente situados, que expressam racionalidades práticas distintas. Não nos esqueçamos que o corpo não está limitado a uma forma física – corpo-objeto construído pela medicina –; ele é também um ator social – o corpo vivido, representando o modo de (re)agir face às múltiplas inscrições acumuladas ao longo da vida que estruturam a biografia como pessoa –, dando lugar a diversas produções de subjetividade.

A perspectiva de Goffman (1988) sobre o corpo será fundamental para a compreensão do modo como os corpos interferem não só nas relações interindividuais como nas relações sociais mais alargadas. O corpo demonstra, em grande medida, a nossa identidade profunda, estando sujeito a um sistema de representações.

Podemos afirmar que a doença é um fenómeno social e as nossas interpretações dos seus processos são moldadas a nível social. A este respeito, já apresentámos a proposta de Laplantine de conceito de doença, esclarecedora ao definir a existência de três dimensões de doença: *sickness* (doença sociedade), *disease* (doença objeto) e *illness* (doença sujeito).

O carácter plural de cada indivíduo, dos seus desejos, dos seus interesses, dos recursos cognitivos e afetivos aos quais faz apelo e das suas identidades, suscitou nestes últimos anos uma certa curiosidade no espaço das ciências sociais; a dupla questão da continuidade no tempo e da unidade no espaço do indivíduo tornou-se mais problemática e, por isso, objeto de questionamentos. Nestes trabalhos, os indivíduos são levados a mover-se no seio de múltiplos palcos da vida quotidiana, através de lógicas de ação diversas, confrontados com experiências plurais, mobilizando, assim, aspetos diferentes, por vezes contraditórios, da sua pessoa. (Corcuff, 1997, p. 113)

Também David Le Breton, na obra *“Antropología del cuerpo y modernidad”*, faz uma defesa do corpo que mostra essa abrangência do objeto quando refere que

viver consiste em reduzir continuamente o mundo ao corpo, através do simbólico que este encarna. A existência do homem é corporal. E a análise social e cultural de que é objeto, as imagens que falam sobre a sua dimensão oculta, os valores que o distinguem, falam-nos também da pessoa e das variações que a sua definição e seus modos de experiência apresentam em diferentes estruturas sociais. Por estar no centro da ação individual e coletiva, no centro do simbolismo social, o corpo é um elemento de grande alcance para uma análise que pretenda uma melhor apreensão do presente. (Le Breton, 1995, p. 7)

Para o autor, a posição que o corpo vai ocupar no quadro simbólico de determinada sociedade é conferido pelas representações sociais que se lhe aplicam. São as representações sociais que “materializam”, que dão nome às diferentes partes do corpo bem como às diversas funções que estas realizam, mostrando as relações existentes entre elas e penetrando, naquilo a que designa por “interior invisível do corpo”, plantando nesse interior imagens concretas do corpo. No fundo, vão ser as representações sociais que vão outorgar a posição do corpo no seu meio envolvente.

Permite-lhe atribuir sentido à dimensão da sua carne, saber de que é feito, vincular as suas enfermidades ou sofrimentos com causas precisas e segundo a visão do mundo da sua sociedade; permite-lhe, finalmente, conhecer a sua posição perante a natureza e o resto dos homens através de um sistema de valores. (Le Breton, 1995, p. 13)

O corpo acaba por ser olhado através da sua dimensão simbólica. Os saberes e as representações sobre o corpo são fruto de determinadas condicionantes temporais e espaciais, de determinada forma de ver o mundo, em determinado momento. O corpo resulta de uma determinada construção simbólica vigente num determinado contexto, ganha forma não por si próprio mas pelas representações sociais dominantes.

Assim, (...) as práticas do corpo não se podem compreender enquanto realidades simples e homogêneas mas, sim, no entrecruzamento dos múltiplos elementos económicos, políticos e culturais de uma totalidade. (Crespo, 1990, p. 8)

Daí que Le Breton considere que o corpo nada tem de evidente, resultando dessa construção social, o corpo torna-se inapreensível na sua plenitude. Ficamos, assim, perante uma diversidade de definições ou concepções de corpo, sendo que aquela que melhor se aceita nas sociedades ocidentais é construída em torno de uma concepção particular do indivíduo, implementada a partir do Renascimento, com o surgimento e crescimento do individualismo nas sociedades ocidentais (Le Breton, 1995, p. 14).

Como consequência da rápida evolução dos processos sociais, que a cultura não consegue acompanhar,

é possível descobrir um divórcio entre a experiência social do agente e a sua capacidade de integração simbólica. O resultado é uma carência de sentido que, por vezes, torna difícil a vida. (Le Breton, 1995, p. 15)

Perante uma situação gravosa (morte, solidão, doença, entre outras) e na incapacidade da cultura em gerar formas de resposta adequadas para o indivíduo, este vê-se perante a necessidade de se virar para si mesmo, procurando criar soluções pessoais, próprias, com o intuito de fazer face às carências do simbólico, com base noutras questões culturais ou criando novas referências simbólicas. Este desfasamento é, segundo o autor, visível ao nível do corpo.

Segundo Le Breton, é no período do Renascimento que se verifica todo um processo de alteração e (re)invenção do rosto humano, passando a dar-se importância aos olhos, que se tornam o centro do rosto, ao invés da ênfase colocada na boca (fala, o grito, o canto, órgão de ingestão dos alimentos, etc.) como acontecia na Época Medieval. Desta forma, o corpo moderno, influenciado pela “cultura erudita”, surge com um renovado foco de atenção fácil, os olhos, facto que também se verifica no caso da DMJ, em que os olhos se tornam, manifestamente, o espelho visível da manifestação da doença, transformando o olhar dos doentes num olhar “anormal” (fixo, arregalado), facilmente perceptível para os outros.

Fruto das alterações estruturais do Renascimento, influenciando os mais diversos setores sociais da época, que resultam, nomeadamente, no combate às tradições populares, ao enfraquecimento da visão teológica dominante sobre o mundo,

Le Breton (1995) considera que a visão dominante se começa a secularizar promovendo uma incessante procura de racionalidade que vigora até à atualidade.

Com a passagem para o século XVIII, verifica-se reflexão mais aprofundada sobre o corpo e as suas atitudes, num tipo de análise social do seu funcionamento que legitima a relação natural do homem e o corpo num dualismo que servirá de base aos trabalhos de Marx (Le Breton, 1995, pp. 79-80).

Uma “tecnologia política do corpo”, bem analisada por Michel Foucault, prolonga a metáfora mecânica nos próprios movimentos do corpo e racionaliza a força de trabalho que o sujeito deve proporcionar. (Le Breton, 1995, p. 79)

Para Michel Foucault, o corpo deixa de ser visto como uma entidade biológica passando a produto socialmente construído, isto porque “o corpo é uma realidade biopolítica” (1992a, p. 80). Foucault, abordando a relação entre o poder de ditar regras de comportamento e o conhecimento médico, procura teorizar sobre as ideias reproduzidas e legitimadas através da prática dos médicos. O poder coercivo dos médicos, funcionando como mecanismo disciplinador de estipulação do comportamento humano, procura definir e estabelecer padrões de “moralidade” através do regime disciplinar do saber e práticas médicas. Desta forma, para Foucault, a medicina assenta numa relação entre o poder e o saber que, perante a enfermidade, as perturbações e os desvios, procura tratá-los e normalizá-los, controlando-os sob o olhar atento do poder policiado.

À luz da sociologia, o corpo apresenta-se como espaço de inserção do social, mais precisamente como um resultado do processo de produção social. Objeto de conhecimento ou de discursos práticos, o corpo desperta a curiosidade sociológica, uma vez que, ao permitir uma análise científica da interação entre a construção e a representação do corpo, permite a apreensão do corpo enquanto resultado do social. O corpo é, desta forma, um corpo real enquadrado num determinado tempo e num determinado espaço, espelhando o conjunto imenso das representações simbólicas em torno da corporeidade humana.

Le Breton (1995, p. 91) relembra-nos a “instabilidade” dos feitos sociais, quando os considera como algo que está vivo, fruto de uma rede de relações inconstantes, em constante mudança, conferindo-lhes um cunho de objetividade temporária.

As modalidades do corpo não escapam a este efeito de transparência. A socialização do sujeito leva a esse monismo da vida quotidiana, a esse sentimento de habitar, naturalmente, um corpo do qual é impossível diferenciar-se. Através das ações diárias do homem, o corpo torna-se invisível, ritualmente apagado pela repetição incansável das mesmas situações e da familiaridade das percepções sensoriais. (...) Nestas condições, a consciência do enraizamento corporal da presença humana só a concedem os períodos de tensão do indivíduo. (Le Breton, 1995, p. 93)

Nesses períodos de tensão referidos acima por Le Breton, o tal mecanismo de se procurar no outro e no corpo do outro uma imagem de “normalidade”, uma imagem que seja tranquilizadora das identidades em jogo, é afetado. A tal imagem de nós, refletida no outro, à semelhança de um espelho, deixa de existir. O espelho quebra-se e passa a refletir apenas uma imagem fragmentada da identidade. O sentimento de incerteza que assola o outro quando confrontado com a imagem do incapacitado e que passa a definir a relação de interação acaba por ser, também, partilhado pelo doente que, a cada nova vivência de interação, afundado num estado de incerteza, se questiona sobre como será aceite pelos outros. Isto não implica forçosamente que ele rompa com a simbólica corporal, sendo que continua a sentir-se uma pessoa “normal” mas que padece com o desconforto que causa e com os olhares que continua a receber dos outros (Le Breton, 1995, pp. 136-137).

O indivíduo estigmatizado tende a ter as mesmas crenças sobre identidade que nós temos; isso é um facto central. Seus sentimentos mais profundos sobre o que ele é podem confundir a sua sensação de ser uma “pessoa normal”, um ser humano como qualquer outro, uma criatura, portanto, que merece um destino agradável e uma oportunidade legítima. (Goffman, 1988, p. 16)

Para Erving Goffman (1988), o corpo é também produtor de informações muitas vezes implícitas (confiança, defesa, prudência) necessárias à interação afirmando que os corpos têm interferência não só nas relações interindividuais como nas relações sociais mais alargadas, compreendendo-se, deste modo, que o indivíduo procure vestir e



construir ele próprio uma nova personagem que lhe possibilite a transmissão de uma imagem positiva no processo de representação, através de ritos de linguagem e ritos de apresentação do próprio corpo, agindo como marcas instrumentais e simbólicas que funcionam como reguladores das próprias relações sociais.

Ao reduzir-se o indivíduo ao estado do seu corpo, mais do que se falar de uma incapacidade falamos de alguém incapacitado, a sua condição enquanto sujeito é ele ser um indivíduo incapacitado, mais do que um indivíduo que possui uma incapacidade.

Esta condição ganha um maior relevo a partir de década de 70 do século XX, uma vez que o corpo adquire uma maior visibilidade a nível das práticas e discursos sociais, destacando-se na abordagem social e assumindo-se como um lugar de conflito com o meio envolvente, integrado no processo de individuação que ganha maior desenvoltura nas sociedades ocidentais.

Do ponto de vista fenomenológico, já o dissemos, o homem é indistinto da sua carne. Esta não se pode considerar uma possessão circunstancial, encarna o ser-no-mundo, sem o qual não existiria. (...) O corpo é o habitat do homem, o seu rosto. Momentos de dualidade relativos a aspetos desagradáveis (doença, precariedade, incapacidade, cansaço, velhice, etc.) ou agradáveis (prazer, ternura, sensualidade, etc.) dão ao sujeito o sentimento de que o corpo se lhe escapa, que excede aquilo que ele é. (...) O dualismo moderno não divide cruelmente a alma (ou o espírito) e o corpo, é mais insólito, mais indeterminado, avança disfarçado, acalmado sob diversas formas, todas baseadas numa visão dual do homem. Lugar da alegria ou do desprezo, o corpo é, nesta visão do mundo, percebido como algo distinto do homem. O dualismo contemporâneo distingue o homem do seu corpo. (Le Breton, 1995, p. 152)

Esta transformação é mais relevante quanto o significado que Le Breton lhe atribui, uma vez que, para ele, o corpo socialmente altera-se, chegando ao ponto em que assume o lugar do indivíduo, uma vez que “no imaginário social, o discurso é revelador: amiúde a palavra *corpo* funciona como um sinónimo de *sujeito*, *persona* (...). O indivíduo torna-se a sua própria cópia, o seu eterno simulacro, através do código genético presente em cada célula” (Le Breton, 1995, p. 157).

Le Breton, à sombra do jogo interacionista, defende que o corpo é uma forma simbólica de alcançar/atribuir categorias sociais concretas (as características que mais se

valorizam no corpo vão variar segundo a classe social, a cultura, o meio em que se vive, etc.). Sendo que é através do corpo que o indivíduo tenta conferir sentido a si mesmo, uma vez mais no sentido de corpo como uma tela que se cria e recria, atuando de forma simbólica sobre o meio que o rodeia. Ele procura criar a sua identidade e consequente reconhecimento social através da conjugação dos sinais associados ao seu corpo. Assim, para o autor,

o estilo dualista da modernidade está relacionado com o imperativo do fazer que leva o sujeito a dar-se uma forma como se fosse outro, convertendo o seu corpo num objeto que é preciso esculpir, manter e personalizar. Para o conseguir depende, em grande parte, da forma como os outros o verão. (...) Neste imaginário, o corpo é uma superfície de projeção na qual se ordenam os fragmentos dum sentimento de identidade pessoal fracionado pelos ritmos sociais. (Le Breton, 1995, p. 173)

## **2. 4. Dilemas éticos e morais: Do risco ao aconselhamento genético**

Num Estado de direito, como aquele em que vivemos, está previsto na Constituição todo um conjunto de direitos fundamentais, que assistem a todos os indivíduos, de onde destacamos o direito à educação, ao trabalho, à segurança social e à liberdade de expressão, entre muitos outros, onde se inclui, também, o direito à saúde. Este último, dada a sua importância para a dimensão da saúde pública e consequentes implicações negativas para a vida em sociedade que daí podem advir, é considerado um dos pilares fundamentais de qualquer verdadeiro Estado de Bem-estar e de Direito Social. O direito à saúde está relacionado com o bem-estar físico e mental, a autonomia da pessoa e a possibilidade de usufruir de uma vida económica e socialmente produtiva (Rodríguez, 1987, p. 221). Dada a sua garantia resultante da força de uma constituição, o Estado é obrigado a zelar pela saúde dos seus cidadãos estabelecendo, para tal, as medidas e políticas públicas necessárias à implementação e manutenção de meios estruturais, financeiros e humanos indispensáveis que garantam essa saúde pública, processo esse que assegura o acesso à assistência, ao diagnóstico e ao tratamento necessários ao indivíduo.

No caso concreto da DMJ, verifica-se a importância do papel que a profissão médica teve na definição desta doença que, até à década de 70, foi por vezes incorretamente diagnosticada pelos profissionais como sendo sífilis, uma vez que o diagnóstico era realizado apenas com base no exame médico de diagnóstico dos sinais externos visíveis e a DMJ ainda não tinha sido descoberta como doença. Quando comparadas, conclui-se facilmente que existe uma grande disparidade entre ambas as doenças: se por um lado a DMJ, é uma doença neurológica de transmissão hereditária, já a sífilis, é uma doença venérea sexualmente transmitida. Ao associarmos a DMJ a uma doença do foro venéreo, recai sobre ela uma visão bastante estigmatizante, que acaba por originar inúmeras representações negativas e confusões em torno da doença e dos seus portadores (Serpa, 2004; Soares e Serpa, 2006; Soares, 2006).

A atividade profissional dos médicos, tal como a generalidade das profissões, é uma prática social, gerada e desenvolvida em contexto social e, como tal, produz efeitos sociais. O exercício dessas competências pressupõe grande autonomia de critérios no desempenho da atividade profissional, nas suas várias dimensões. Em contrapartida, e indissociavelmente, implica consideráveis responsabilidades profissionais e sociais.

A prática médica, ao mesmo tempo que isola e classifica as formas sociais de doença, cifra-se na enunciação dos parâmetros do comportamento normal, tanto físico como mental. A influência ou preponderância do discurso médico sobre a sociedade e outras disciplinas é um fenómeno bastante estudado.

O cânone biomédico ainda dominante na medicina moderna ocidental baseia-se em cinco princípios: o dualismo mente e corpo, sendo possível tratá-los separadamente; o corpo visto como uma máquina, tratando-se apenas a zona que está disfuncional; o mérito das intervenções tecnológicas que é, por vezes, sobrevalorizado; e, por fim, o reducionismo de se fundamentar na alteração dos parâmetros biológicos (somáticos) para definir a doença, negligenciando os aspetos sociais (Nettleton, 2006, p. 2). Este modelo é demasiado limitado para abordar toda a problemática da doença.

No discurso médico, a palavra *organismo* é utilizada como sinónimo da palavra corpo, mas permite que o objeto seja abordado com um nível de abstração, que não é possível com a palavra corpo, uma vez que a palavra organismo vê o corpo de forma autónoma à pessoa, permite assim abstrair o corpo da pessoa.

Perante o olhar da medicina, o indivíduo muda rapidamente de estado: alinhado com os outros membros de um grupo para um protocolo de investigação científica ou isolado pela definição de atendimento individualizado; escutado pelo seu sofrimento ou admirado pela raridade da sua patologia; descrito longamente com o detalhe clínico da sua singular compleição ou representado rapidamente por uma bateria de testes standardizados; convidado a exprimir as suas opções ou reduzido ao silêncio pelo veredito do perito; parcelas de corpos metodicamente preparados para os instrumentos ou a biografia explorada na íntegra. (Dodier, 1993, p. 13)

Para o autor, estes grandes dispositivos que incluem uma “clínica médica” orientam as ações dos médicos, sendo possível encontrar em determinadas avaliações médicas uma visão clínica semelhante à descrita por Foucault no fim do século XVIII (Dodier, 1993, p. 14).

Como já referimos, o conhecimento médico, à semelhança de todo o conhecimento científico, é socialmente produzido e historicamente situado, resultando da atividade humana e reflete a complexidade das estruturas sociais, o que permite condicionar a aclamação de um universalismo total, plasmado no discurso tradicional da ciência.

À luz da sociologia da medicina e da saúde verifica-se que a saúde e a doença expõem sempre a articulação das realidades físicas com definições, estratégias e processos sociais.

Neste sentido, Herzlich (1970) refere que a estrutura e funcionamento das instituições médicas não são independentes das outras instituições sociais, dado que se relacionam com os contextos económico e ideológico das sociedades.

Uma das questões que tencionamos estudar é o modo como os portadores de DMJ que passam pelo processo de aconselhamento genético veem as suas vivências e experenciação da doença afetadas por esse mesmo processo de aconselhamento.

Analisando a literatura existente sobre esta temática, sobretudo a obra de Andrade, conclui-se que a justificação para o processo de aconselhamento genético baseia-se na possibilidade, para o doente, em obter informação e esclarecimentos sobre

a doença e o risco de transmissão à descendência, para que os portadores possam tomar decisões procriativas mais conscientes (Andrade, 2001).

O aconselhamento genético tem sido descrito na literatura da especialidade como um processo comunicacional, no qual alguém procura ajuda e informação, a título individual ou conjugal, para perceber a natureza das doenças genéticas e o risco da ocorrência, na sua situação específica; para tomar decisões procriativas de um modo mais seguro; para poder fazer opções mais conscientes e poder estar preparado para o possível nascimento de um filho afetado por doença genética. (Andrade, 2001, p. 41)

Essa procura de informação vai ser também definida/delimitada pelo próprio discurso médico, o qual poderá nem sempre ter como objetivo primeiro a clarificação dos conhecimentos dos doentes acerca do seu estado físico. Se não, vejamos. Para Graça Carapinheiro, historicamente, em todos os modelos de atuação médica, ressalta o exercício do espírito corporativo dos médicos, a conservação da sua autonomia profissional e social e o desenvolvimento de um corpo sistemático de conhecimentos, revestido de uma base hermenêutica que mantenha os doentes com o seu saber nativo e os conserve numa situação de dependência e, simultaneamente, de distância social (Carapinheiro, 1993, p. 73).

Sobre esta questão, já em 1996, o médico Daniel Serrão defendia que

a visão moderna que acompanha desenvolvimento das sociedades plurais, afluentes e cultas no que se refere à ética dos cuidados de saúde e, portanto, da relação dos profissionais desta área com as pessoas doentes, é a dos princípios consensualmente aceites por uma espécie de contrato social entre as pessoas que moralmente se consideram estranhas entre si. (1996, p. 60)

Os médicos utilizam e desenvolvem um discurso “fechado”, de difícil compreensão para qualquer indivíduo externo à área médica, como fator de estatuto social e que, ao mesmo tempo, inviabiliza a apropriação do seu saber, por parte dos doentes. No fundo, trata-se de um mecanismo de defesa dos seus interesses profissionais, com o intuito de conservar esse “monopólio” do saber. As justificações para essa forma de atuação são: o paciente não ser capaz de entender a informação dada a complexidade técnica dos termos utilizados; evitar agravar o estado de

preocupação do doente, uma vez que a verdade pode piorar o seu estado de saúde; pela importância de nunca se perder a esperança; o doente já saber o seu estado clínico por intuição. No entanto, a maior literacia dos portadores, pode contribuir para a compreensão de alguma dessa linguagem técnica. A respeito deste distanciamento discursivo e compreensivo, que se verifica entre médicos e doentes, Serrão afirma que

é pouco provável que partilhem os mesmos valores e as mesmas crenças, dado o carácter pluralístico da medicina (...) e da sociedade na qual as pessoas têm pontos de vista radicalmente diferentes sobre o que é a vida boa e sobre o modo como essa vida boa deve ser procurada e mantida. (Serrão, 1996, p. 61)

O direito do doente em conhecer o seu diagnóstico nem sempre é atendido pela profissão médica, verificando-se uma falta de comunicação real entre os doentes e a equipa médica com a justificação de ser isso ser o melhor para o doente e familiares ou de que a informação a transmitir não é compreensível.

Sobre esta questão, Carlos Jorge (médico e investigador) afirma, a propósito do aconselhamento genético, que as decisões dos pais em relação à continuidade ou interrupção de uma gravidez com o risco de transmissão de uma doença de manifestação tardia, como é o caso da DMJ, não são decisões objetivas e que a solução de “fornecer a informação aos pais e deixá-los decidir em nome do seu filho” é uma questão complexa, uma vez que

na verdade, os pais estão confusos e ansiosos e não possuem, na maioria das vezes, possibilidades de assimilar adequadamente as informações prestadas, mesmo que fornecidas numa linguagem acessível e não técnica, tal como a sua resposta (quase sempre, o “Sr. Dr. que acha? Ou o Sr. Dr. faça como entender que é melhor) indica. (Jorge, 1996, p. 157)

Com base no documento *Citizens’ Choice and Patients’ Rights* (1997), do qual consta a declaração dos Direitos do Doente preparada pela Organização Mundial de Saúde, o médico Daniel Serrão reflete, também, sobre esta questão.

Do seu artigo destacam-se afirmações que poderão surpreender os médicos em Portugal. Por exemplo: “Os pacientes têm o direito de ser completamente informados acerca do seu estado de saúde, incluindo os factos médicos acerca do seu estado, acerca dos procedimentos médicos que lhe são propostos juntamente com os riscos e

benefícios potenciais de cada procedimento, alternativas aos procedimentos propostos incluindo o efeito de não-tratamento”. Ou “os pacientes têm direito de acesso ao seu processo clínico e aos registos técnicos e a quaisquer outros arquivos e registos relacionados com o seu diagnóstico, tratamento e cuidados e ainda têm o direito de receber cópia do seu processo clínico pessoal, excluindo os dados relativos a terceiros” (Serrão, 1996, pp. 61-62).

No próprio código deontológico dos médicos, no n.º 1 do artigo 50.º, é definido que “o diagnóstico e o prognóstico devem, por regra, ser sempre revelados ao doente, em respeito pela sua dignidade e autonomia”.

Atrevemo-nos a dizer que a posição de superioridade do médico perante a “ignorância” da comunidade servirá, muitas vezes, como mera justificação para a conservação do monopólio do conhecimento.

Um aspeto comum sobressai, sobre esta questão, em toda a literatura consultada sobre ética médica e bioética, e que é uma clara apologia da implementação de um modelo de compromisso deontológico em que a liberdade de escolha e a autonomia do doente sejam garantidas, o qual deverá substituir o dominante modelo paternalista de relação médico-doente, no qual o médico decide o que é “melhor” para o doente.

Voltando ao olhar do doente acerca da sua doença podemos projetar que, à semelhança do cancro, doença estudada por Felismina Mendes na obra “Futuros antecipados: para uma sociologia do risco genético”, tal como o diagnóstico da DMJ, o diagnóstico de um indivíduo ser portador do gene da doença é um facto/experiência extremamente traumatizante. Isto porque, além de saberem que poderão vir a desenvolver a doença e ver a sua vida gravemente limitada pela mesma, são confrontados com o facto de poderem vir a transmitir ou já terem transmitido a doença à sua descendência (2007, p. 21).

Ainda segundo Felismina Mendes (2007, p. 35), a causa da doença tem sido, desde sempre, em todas as sociedades, um dos cerne do sistema de crenças sociais, abordado como um fenómeno ininteligível originador de perguntas e explicações que vão para além do próprio corpo. Utilizando os contributos de Herzlich e Pierret (1991),

conclui que esses processos explicativos, tendo como objetivo entender e tornar acessível aos indivíduos a doença, ligam a doença ao mundo social em que vivemos.

A autora refere que, se tradicionalmente se encara a doença como algo que vai ao encontro do indivíduo, como algo vindo de fora, já as visões antropológicas demonstram que se pode conceber a doença de duas formas díspares: a exógena e a endógena.

No caso da concepção exógena, a doença é vista como a “introdução real ou simbólica de um objeto no corpo, ou seja, identifica-se sempre com um fator exterior que agride o indivíduo”, enquanto que no caso da concepção endógena existe a “ideia de resistência do corpo humano à doença, de predisposição e hereditariedade, aqui a doença reside no indivíduo ou está-lhe ligada” (2007, p. 37).

Felismina Mendes, demonstrando que a ideia de doença hereditária é antiga, afirma que

o tema do mal biológico e social através do “mau sangue” surgiu em meados do século XIX, nas teorias médicas da degenerescência e na angústia que impregnavam a sociedade face à sífilis. O discurso médico que, na altura, emergiu a propósito desta doença veio consubstanciar a estruturação das noções de falta e mesmo de crime contra o corpo, a linhagem e a raça. Estas concepções rapidamente ultrapassaram o discurso médico para investirem totalmente o imaginário coletivo. Este moralismo ligado à hereditariedade patológica viria a persistir durante muito tempo. (Mendes, 2007, p. 38)

Os doentes veem-se presos a uma cadeia de transmissão patológica familiar que, aos olhos dos outros, os coloca numa categoria que a autora apelida de “malnascidos”.

Felismina Mendes afirma que o fator hereditariedade transforma a doença do indivíduo numa doença familiar, caracterizada pelo caráter de transmissão ao longo das gerações, acrescentando que

para os indivíduos a quem é diagnosticado o cancro hereditário não se trata apenas de saber que o “mal está em si próprios”. No momento da revelação do resultado do teste genético eles são, simultaneamente, confrontados com uma herança familiar indesejada – “malnascidos”. (...) Não se trata apenas do choque de saber que transportam em si o agente causal da doença, trata-se de saber que este lhes foi transmitido pelos seus progenitores e que também eles o



transmitirão aos seus descendentes e que a medicina não dispõe de meios terapêuticos capazes de eliminar o agente causal. A única forma para deter a mutação genética é não ter descendência – não permitir que continuem a surgir “malnascidos”. (Mendes, 2007, p. 45)

Utilizando, ainda, o contributo de Felismina Mendes sobre a questão de quem deverá ou não ter filhos, verificamos que a autora utiliza o exemplo da inquisição espanhola, que nos séculos XV e XVI defendia impureza do sangue dos judeus, proibindo a procriação entre judeus e cristãos. Continua a sua análise fazendo uma comparação com a ideologia nazi que defendia um ideal semelhante, buscando a eliminação dos “malnascidos” com o extermínio dos judeus (Mendes, 2007).

Esta socióloga defende que a investigação genética atual procura o mesmo que se procurava anteriormente: não exatamente o judaísmo no sangue mas sim predisposições genéticas para doenças como o cancro ou o alcoolismo, com o argumento de que se pretende encontrar a cura ou evitar sofrimentos.

Ainda na nessa obra (2007), a autora defende que um maior conhecimento científico não invalida o seu uso abusivo, uma vez que a história se encarrega de mostrar isso mesmo, através de vários exemplos, no seu desenrolar, em que esse uso abusivo ocorreu de facto no momento em que o conhecimento científico se tornou um dado adquirido, acrescentando que “a partir do momento em que se decide que alguém é diferente (...) parece não haver limites para a discriminação de que são alvo e há a probabilidade de aqueles que infligem essas crueldades as sintam plenamente justificadas”, podendo aí defender-se “a esterilização, as restrições ao casamento, ou mesmo o assassinio, para impedir o ‘assalto dos párias à integridade da espécie’” (Mendes, 2007, p. 47).

Ainda segundo a autora,

acima de tudo, os testes parecem perfilar-se como instrumentos passíveis de darem azo a práticas arbitrárias de exclusão e de serem utilizados como legitimadores do poder institucional, que sempre demonstrou poucas preocupações com os direitos dos indivíduos (...). A prerrogativa para testar foi desde há muito reconhecida como uma forma de poder e de controlo social. (Mendes, 2007, p. 75)

No rescaldo da II Guerra Mundial, as questões em torno da eugenia voltam a fazer parte do discurso científico, através de autores que defendiam que esse seria o caminho para se aperfeiçoar, no sentido de tornar mais saudável, a sociedade, chegando ao extremo de considerar que as famílias não tinham o direito de ter filhos com deficiências, uma vez que essas crianças seriam uma sobrecarga para a sociedade. Desta forma, as famílias deveriam controlar a sua reprodução, devendo o poder estatal garantir a prevenção dos riscos genéticos. Estas ideias evoluíram para um patamar em que se defendia que se as famílias estivessem convenientemente informadas acerca destas questões “eliminariam voluntariamente os fetos defeituosos” (Mendes, 2007, p. 76).

Dependendo do ponto de vista adotado, algumas das práticas e/ou conselhos clínicos poderão soar a uma espécie de tentativa de aplicação de processos eugénicos. Sendo a eugenia a “tentativa de aperfeiçoar a ‘espécie humana’, alterando os seus hábitos reprodutivos” (Mendes, 2007, p. 85).

Contrariamente ao que se possa pensar, não se trata de um quadro teórico originado pelos imperativos militares associados aos conflitos armados mais recentes (cujo maior exemplo prático advém da tentativa de erradicação dos judeus no decorrer da II Guerra Mundial, por parte dos nazis). De facto, trata-se de ideal já fomentado na sociedade ateniense (e registado por Platão) com o objetivo de manter ou melhorar os traços biológicos dos atenienses através da defesa da procriação entre os indivíduos considerados melhores e impedindo a procriação dos indivíduos considerados piores. Esta visão foi sendo rejeitada e recuperada, ao longo da história, tendo ganho novo fôlego com as descobertas à luz da biologia molecular, no rescaldo da II Guerra Mundial e encontrando o caminho para uma “reintegração” na moral social ancorada na dimensão da doença. Este movimento atinge, na prática, o auge na década de 90 do século passado, com as afirmações de T. Duster que defende que deverá ser tatuado na testa dos jovens portadores de genes “maus” um símbolo que os identifique perante os outros e entre si (Mendes, 2007, pp. 85- 88).

Cada vez mais, verifica-se que os diversos implicados nesta temática, desde os profissionais da área da saúde até aos próprios doentes, consideram que o

desenvolvimento dos conhecimentos genéticos implicam sérias questões sociais e éticas, cujas implicações podem ser extremamente graves. De facto,

O reconhecimento de que há aspetos sociais e éticos associados com os usos sociais e com os potenciais abusos das novas tecnologias genéticas tem gerado, nos clínicos e cientistas, um conjunto de preocupações, em que se destacam a ameaça à privacidade dos indivíduos e a sua potencial discriminação (particularmente em relação aos seguros e empregos) e a comercialização dos testes genéticos. (Mendes, 2007, p. 91)

No entanto, a autora refere que os profissionais/técnicos ligados aos novos conhecimentos genéticos, por norma, não reconhecem a eugenia como algo preocupante. Antes pelo contrário, consideram que estes conhecimentos são um contributo importante para a saúde e permite evitar o sofrimento relacionado com várias doenças. Este olhar positivo encara as críticas como sendo algo de infundado e alega, nomeadamente, no caso do diagnóstico pré-natal, que estamos perante um mecanismo que permite aos pais tomar uma decisão consciente e informada sobre a continuidade ou não da gravidez. Ainda assim, Felismina Mendes refere que

acima de tudo, o otimismo generalizado com os novos conhecimentos genéticos parece deslocado porque, na ausência de qualquer terapia, o único impacto destes novos saberes é conduzir à eliminação seletiva ou mesmo à esterilização (Shakespeare, 1999). (Mendes, 2007, p. 94)

A este respeito, Helena Melo, doutorada em direito, que tem trabalhado as questões da ética e genética, relacionadas sobretudo com as doenças de manifestação tardia, refere que, segundo o Despacho n.º 5411/97, a decisão de optar pela IVG, no caso de diagnóstico pré-natal positivo, cabe à mulher, uma vez que,

no que concerne à decisão de não realizar a interrupção voluntária da gravidez (IVG), facilmente se conclui, da análise das normas constitucionais e penais aplicáveis na matéria, não ser lícito, face à ordem jurídica portuguesa, coagir a mulher grávida a abortar na sequência de um DPN que tenha revelado ser o feto portador do gene responsável por alguma das doenças hereditárias de manifestação tardia. (Melo, 1998, p. 166)

No entanto, nesse mesmo artigo das Atas do IV Seminário do Conselho Nacional de Ética para as Ciências da Vida, a autora questiona a validade ética da proposta de interrupção da gravidez aplicada às doenças cuja manifestação pode ser bastante tardia, considerando que existem duas possibilidades de resposta a esta questão: por um lado, “uma em sentido negativo, invocando o aparecimento de uma nova forma de eugenismo, baseado nos progressos da genética molecular” e por outro, “em sentido afirmativo, referindo o direito à qualidade de vida e o direito dos pais a terem filhos ‘normais’” (Melo, 1998, p. 167).

Esta preocupação fica, também, patente na seguinte citação do médico pediatra Jorge Biscaia:

Se pensarmos que estará afastada no nosso mundo ocidental a imposição pelo Estado ou por qualquer outra autoridade duma laqueação compulsiva das trompas, duma vasectomia ou dum abortamento, já o mesmo não podemos dizer duma mentalidade que começa a fazer caminho no meio dos serviços de saúde. Há nela um legítimo desejo de melhorar as condições de acolhimento do feto e do recém-nascido (...) Ainda julgamos menos legítimo que a seleção seja feita à custa da eliminação do embrião ou do feto que se pretende proteger de doenças ou maus tratos futuros ou presentes, impedindo a sua existência. (Biscaia, 1996, p. 122)

Serrão e Nunes partilham da mesma visão ao defenderem, também, que esta tentativa de planeamento e prevenção da reprodução da doença é contrária ao princípio da autodeterminação, uma vez que

a sociedade deve ser esclarecida de que o conceito de normalidade inclui um amplo espectro de variação fenotípica individual, pelo que tentar uniformizar o património genético humano global através do rastreio e eliminação de *genes nocivos* pode ser inaceitável. (Serrão e Nunes, 1998, p. 115)

Analisando alguns dos autores abordados, depreende-se que o diagnóstico pré-natal pode refletir-se nesta perspetiva eugénica de eliminação dos embriões que, como afirma Helena Melo, “não oferecem uma ‘qualidade genética’ suficiente, porque se situam abaixo da ‘norma exigida’” (Melo, 1998, p. 171).

Uma outra dimensão da doença que se torna importante abordar será a do risco que os descendentes de portadores de DMJ vivenciam enquanto a doença não se manifesta ou não dispõem de um diagnóstico positivo ou negativo quanto a serem portadores do gene alterado.

A doença, a perda do equilíbrio não é apenas um facto médico-biológico mas também um processo relacionado com a história da vida do indivíduo e com a sociedade. O doente deixa de ser o mesmo que era antes. Singulariza-se e desprende-se da sua situação vital. (...) Não deve, por isso, surpreender que, por sua vez, a perda de equilíbrio ponha, ao mesmo tempo, em perigo o outro equilíbrio. Mais, que no fundo apenas se trata de um único grande equilíbrio no qual se mantém a vida humana, que determina o seu estado e em torno do qual esta oscila. (Gadamer, 1997, p. 48)

Por seu turno, Mónica Carvalho, utilizando a perspetiva de Giddens (2002) acerca do risco, define-o “como uma dinâmica de mobilização da sociedade cujo empenho em mudar leva-a a determinar o próprio futuro de maneira a não deixá-lo à mercê da religião, da tradição ou dos caprichos da natureza” (...). A seu ver, para Giddens, o risco é, então, “um fenómeno social, fenómeno este que implica uma nova atitude da sociedade em relação ao futuro” (Carvalho, 2012, p. 5). Sendo que esta visão não aceita que o risco seja visto separadamente das noções de incerteza e probabilidade.

Noutra perspetiva, apresentando uma visão mais utilitarista defendida por Ulrich Beck (1992), mostra-nos que a utilização da noção de risco está ligada ao desenvolvimento das sociedades industriais, cuja base de atuação tecno-económica, as leva a considerar as coisas de acordo com o seu grau de utilidade.

Assim, para a autora, em termos gerais,

o risco parece descortinar um universo de possibilidades de gestão e controle (...). Desse modo, o risco, ou melhor, o cálculo do risco, é o elemento que, nas sociedades atuais, passa a definir e a fundamentar estratégias de gestão nos mais variados níveis, desde a gestão do indivíduo sobre o seu próprio corpo até à gestão local/global das ameaças, passando pela gestão económica e do Estado. (Carvalho, 2012, p. 6)

Quando aplicados às questões da saúde, os riscos podem variar, o que leva a que as políticas de saúde, alicerçadas nas investigações médicas, sejam implementadas de uma forma alargada com o objetivo de evitá-los. Do estudo das suas causas resulta que é possível verificar que seriam evitáveis se se recorresse a mecanismos de prevenção. “Isto significa que o controle de certos riscos vai depender dos recursos – financeiros e culturais – e da disposição do indivíduo em evitá-los” (Carvalho, 2012, p. 6).

Também para a autora (Carvalho, 2012, p. 7) e, sobretudo, no caso das doenças crónicas, o risco torna-se um elemento estruturante na gestão da saúde coletiva, uma vez que se atribuem os fatores de risco particularmente aos estilos de vida dos indivíduos. Aqui volta-se a focar a temática da responsabilização dos indivíduos pelas suas ações. Já não se concebe uma intervenção direta do Estado ao nível da prevenção dos riscos, tornando-se cada vez mais distante desta esfera, mas sim uma maior capacidade de autorregulação por parte dos seus cidadãos, com uma maior responsabilidade na prevenção. Sendo estes os fatores que vão caracterizar aquilo a que a autora designa por “nova racionalidade epidemiológica”.

Assim sendo,

homens e mulheres, ricos e pobres, hoje são concebidos como indivíduos que devem ser ativos na realização das suas escolhas, de modo a favorecer os próprios interesses e os da sua família. Isso favorece o estabelecimento de um tipo de governo que se faz à distância, onde cada indivíduo se torna um parceiro ativo do Estado, pelo exercício da sua liberdade e através da sua responsabilidade, na conquista do próprio bem-estar. (Carvalho, 2012, p. 7)

O Estado defende como correto e expectável que o comportamento dos cidadãos seja responsável e autónomo. Assim, à luz destes princípios consagrados de cidadania, as principais problemáticas éticas em torno da gestão do risco são referentes aos princípios da autonomia, da responsabilidade e da justiça. Logo,

por ser ativo e autónomo, o indivíduo deve realizar as suas próprias escolhas e, para isto, utiliza os recursos próprios disponíveis – económicos, culturais, etc.. As escolhas possíveis, portanto, devem-se às condições do próprio indivíduo em administrar a própria vida, sobretudo em função dos saberes aos quais ele teve acesso e de sua capacidade pessoal para utilizar tais saberes racionalmente e em

favor de si mesmo, o que seria fruto do esforço pessoal e do Auto empreendedorismo. (Carvalho, 2012, p. 8)

Para a autora, esta noção de responsabilização dos indivíduos deverá ser vista como uma forma de prestar contas, como um processo de *accountability*. Ao ser autónomo nas suas escolhas, também deverá assumir a sua responsabilidade pelas consequências das suas decisões. Do seu ponto de vista, “os maus resultados passam a ser associados às más escolhas e à culpabilização (...). Hoje, com a facilidade de acesso à informação, não é mais possível justificar certas posições a partir do desconhecimento dos riscos ou do modo como se pode evitá-los” (Carvalhos, 2012, p. 8). No caso da DMJ, esse processo de *accountability* aplicado à autonomia dos portadores em tomar decisões no que respeita às suas escolhas relativamente, por exemplo, ao risco de transmissão da doença aos filhos ou à falta de cuidados com a manutenção da vitalidade do corpo poderá potenciar processos de acusação e de culpabilização por parte dos outros, levando a um possível agravamento de situações de afastamento, estigma e morte social.

Por outro lado, os indivíduos veem a sua condição social alterada a partir do momento em que entram no “sistema reticular médico”, quando iniciado o processo de vigilância do risco que carregam. Isto leva a uma alteração do quotidiano que se baseia, em parte, no cuidado de acompanhar o corpo e suas alterações, que poderão indiciar a manifestação da doença (Mendes, 2007, p. 53).

A autora, recorrendo a Sfez (1997), refere que, neste sentido, a partir do momento em que o risco genético se substancializa na própria doença, ainda sem quaisquer sinais visíveis, leva a que os indivíduos passem a constituir uma nova categoria: a dos doentes pré-sintomáticos, também chamados “potenciais futuros doentes”. Neste caso concreto, os indivíduos, mesmo não sendo ainda doentes, sofrem já alterações no seu estatuto social, uma vez que passam a ser olhados como doentes pela sociedade e, assim, adquirem socialmente, mesmo sem querer, os direitos e deveres inerentes a esse mesmo papel, o que pode levar à ocorrência de situações discriminatórias e de exclusão para com os indivíduos, sobretudo no que respeita ao acesso ao mercado de trabalho. À luz deste quadro social, Felismina Mendes designa-os por “doentes sem doença” (Mendes, 2007, p. 54).

Aqui entra em jogo a questão anteriormente abordada sobre a gestão da identidade, no fundo sobre se o indivíduo revela ou não o seu “segredo” e a quem o faz, o que, à luz de Herzlich e Pierret (1991), nos remete para a questão dos “malnascidos”, em que impera um sentimento de vergonha por fazer parte de uma família portadora de tal doença, que se caracteriza por ser uma doença transmissível de forma hereditária.

No caso das doenças hereditárias, como a DMJ, verificamos que existem vários problemas associados ao aconselhamento genético e ao diagnóstico pré-natal que nem sempre são levados em consideração. Tal como refere Maria Cláudia Andrade,

quando se fala em aconselhamento genético e em Diagnóstico Pré-Natal, estamos a adotar a filosofia de que a informação factual (...), bem como o aconselhamento específico, permitem tomar decisões mais informadas que facilitam a gestão da situação. De facto, se analisarmos a literatura especializada, verificamos que estes propósitos nem sempre são atingidos e que os problemas psicológicos associados ao Diagnóstico Pré-Natal são variados. (Andrade, 2001, p. 54)

Neste ponto, devemos tomar em consideração o facto de que, em inúmeros casos, independentemente do aconselhamento médico, as decisões dos indivíduos acabam por ser influenciadas, também, por outros fatores de cariz sociocultural e, muitas vezes, são estes últimos que prevalecem. Como já foi referenciado, as vivências, representações e crenças dos indivíduos, das quais advém o seu quadro concetual, assumem um papel preponderante nas tomadas de decisão. Por esta razão, é comum que, mesmo tendo conhecimento da existência de uma grande probabilidade dos filhos poderem ser portadores do gene da doença, os casais decidam, mesmo assim, ter filhos. Acabando por ser uma decisão que parece totalmente descabida para o médico mas que, aos olhos do casal, se encontra justificada.

Aliás, o mesmo cenário se aplica a casais que já estão no decurso da gravidez e que não pretendem integrar esta informação no seu quadro decisional, optando, nomeadamente, mesmo por não realizar o Diagnóstico Pré-Natal. É importante salientar o facto de que esta última opção é tão legítima como qualquer outra. (Andrade, 2001, p. 42)



Independentemente do quadro clínico de cada caso ou da doença em questão, qualquer tomada de decisão (seja ela qual for) deverá ser considerada legítima, à luz do direito à livre escolha dos indivíduos.

De facto, o aconselhamento genético, enquanto modalidade de aconselhamento em saúde, não deve sobrepor-se ao direito individual das escolhas procriativas, embora deva estar atento às necessidades e às dificuldades que cada casal apresenta no decurso do mesmo. (Andrade, 2001, p. 42)

Neste processo relacional médico-doente, verificamos a elevada importância dos contextos socioculturais, em que ambos se inserem. O processo de comunicação estabelecido entre o médico e o paciente é um processo ativo, no qual estão envolvidas as crenças e representações dos indivíduos em questão. Ou seja,

enquanto que o discurso proposto pelos profissionais de saúde se baseia na “racionalidade” científica, as explicações e as representações que o indivíduo utiliza, nas suas concepções de saúde e de doença, são, frequentemente, idiossincráticas, ou seja, resultam de um complexo de dimensões individuais e sociais e não podem ser analisadas à luz da proclamada “racionalidade” científica. (Andrade, 2001, p. 43)

Como foi já referido, o facto dos processos de aconselhamento genético e de diagnóstico pré-natal oferecerem informação concreta acerca dos prós e contras implicados nas tomadas de decisão dos doentes não significa que os leve a decidir de forma condizente (na ótica dos profissionais médicos), uma vez que existem vários fatores que podem influenciar a tomada de decisão, dos quais se destacam “as dificuldades de compreensão das vantagens e desvantagens de efetuar o diagnóstico, às distorções na compreensão do risco individual, à ansiedade que medeia a espera dos resultados, para já não falarmos de situações mais graves, como, por exemplo, os falsos positivos e os falsos negativos” (Andrade, 2001, p. 54). Estas são todas condicionantes psicológicas que afetam, além da tomada de decisão, a condição psicológica dos indivíduos, dada a natureza dessas mesmas decisões e tudo aquilo que elas implicam, já que

a decisão de acabar com a vida de outro indivíduo é bastante complexa ao nível ético, moral e legal. Aliás, o abortamento tem sido visto em diferentes

sociedades não como uma opção individual, mas como uma ameaça para os padrões morais estabelecidos, que o caracterizam como um ato desviante e socialmente condenável. (Andrade, 2001, p. 57)

Este é, aliás, o caso que se verifica nos Açores. Segundo Andrade (2001, p. 73), a evolução dos diagnósticos genéticos reforça o ressurgimento dos preconceitos com base em representações e crenças simbólicas sobre as questões da hereditariedade, numa aproximação às antigas crenças de que as doenças genéticas são vistas como punições e/ou castigos, justos ou não, que marcavam as famílias por elas afetadas, que, além das noções de “bom” ou “mau” sangue dos indivíduos afetados, ganhavam uma dimensão social mais profunda ao rotulá-los de “indesejáveis e propagadores de doenças”.

## **2. 5. Pelo reconhecimento da Doença de Machado-Joseph e da condição de doente**

Importante para se compreender a dinâmica dos grupos em que se inserem os indivíduos estudados, enquanto grupos de indivíduos que partilham uma mesma condição física que padece de um (re)conhecimento generalizado, sobretudo no caso brasileiro, é o contributo de Axel Honneth e a sua teoria da luta pelo reconhecimento.

Principal representante da Teoria Crítica, da Escola de Frankfurt, Honneth desenvolveu, com a obra “Luta pelo Reconhecimento: para uma gramática moral dos conflitos sociais” (2011), as principais ideias que utilizamos em torno da teoria do reconhecimento.

Estes princípios preceituam que o conceito de reconhecimento deverá ser o pilar interpretativo da sociedade, à luz da Teoria Crítica.

Honneth procura desenvolver os pressupostos normativos da relação de reconhecimento nos processos de socialização. Na base destes pressupostos, Honneth (2011) apresenta três modelos de reconhecimento intersubjetivo (ou esferas de reconhecimento): Amor, Direitos e Solidariedade. Será, então, com base nestes processos de reconhecimento que se criam as condições humanas e sociais que capacitam os indivíduos de modos de autorrelacionamento prático, nomeadamente

autoconfiança, autorrespeito e autoestima, que promovem aquilo que o autor identifica de indivíduo autónomo. De referir que é nas duas últimas esferas (Direitos e Solidariedade) que se verificam quadros morais de conflitos sociais.

Honneth coloca na base da sua teoria o princípio partilhado quer por Hegel quer por Mead de que

a reprodução da vida social realiza-se sob o imperativo de um reconhecimento recíproco, porque os sujeitos só podem alcançar uma autorrelação prática, quando aprenderem a compreender-se a partir da perspetiva normativa dos seus parceiros de interação como seus destinatários sociais. (Honneth, 2011, pp. 127-128)

O autor começa por explanar a sua teoria e a forma como funcionam as esferas de reconhecimento, mais concretamente a esfera do Amor, utilizando o conceito de *dependência absoluta* de Donald Winnicott. É este conceito que vai definir a fase inicial do desenvolvimento infantil. É nesta fase que mãe e filho se encontram numa relação simbiótica, uma vez que ambos, cientes da sua condição de carência perante o outro, “reconhecem-se enquanto seres necessitados: na experiência recíproca de uma dedicação amorosa ambos os sujeitos sabem-se unidos na dependência mútua a nível da necessidade” (Honneth, 2011, p. 131).

A dependência absoluta do bebé e o facto de a mãe direcionar para ele toda a sua atenção, com vista à satisfação das suas necessidades, tornam a ligação entre ambos única, sentindo-se ambos como um só.

Após esta primeira fase relacional e com o regresso às múltiplas rotinas do quotidiano por parte da mãe, que começa a deixar a criança só por períodos cada vez mais alargados, esta união começa a dissolver-se, perdendo o carácter de unicidade inicial, sendo que a mãe deixa de poder satisfazer as necessidades do filho de forma imediata. Daqui resulta uma crescente independência de e para ambos, entrando a criança na fase de *dependência relativa* (Honneth, 2011, pp. 137-138).

É nesta fase que a criança passa a olhar a sua mãe como um “ser de direito próprio” (Honneth, 2011, p. 138) e não mais como parte do seu mundo subjetivo. Ela passa a ser parte de uma realidade objetiva, não influenciável. É neste período, também,

que ambos passam por um processo de reconhecimento mútuo, que lhes permite experienciar um amor recíproco mas sem necessidade de retorno a um estado relacional simbiótico.

Quando deste processo resulta um estado de confiança sentida, por parte da criança, nos cuidados que a mãe tem para consigo, e num estado em que se sente amada, é-lhe possível desenvolver o seu “modo de autorrelação” para o estado de autoconfiança.

No fundo, só com o desenvolvimento deste tipo primário de reconhecimento e consequente desenvolvimento do autorrespeito, estão criadas as bases para uma participação autónoma na vida pública. Ou seja, só através do vínculo do amor “alimentado simbioticamente, que se forma por uma delimitação reciprocamente desejada, cria a medida de autoconfiança individual que é uma base indispensável para a participação autónoma na vida pública” (Honneth, 2011, p. 148).

Apesar do carácter primário, quer ao nível do tipo de relações, emoções e afetos que definem esta primeira esfera do reconhecimento apresentada e explanada pelo autor, fica assim justificada a importância da mesma, quer para a apresentação quer para a compreensão das outras duas esferas de reconhecimento que iremos expor de seguida e as quais permitirão apreender e contextualizar possíveis campos de luta pelo reconhecimento que resultem deste trabalho.

De facto, tratando-se esta da esfera mais primária, cujos contextos de concretização se verificam nas interações mãe-criança e, por conseguinte, de relevante importância para o processo de desenvolvimento pessoal dos indivíduos e de criação da sua personalidade, que será a base das máscaras a utilizar nos seus contextos de interação, não é, no entanto, diretamente influenciada/influenciável pela condição da doença. Na realidade, a doença só se manifesta num período mais tardio do desenvolvimento pessoal dos indivíduos pelo que não se procurou recolher qualquer tipo de informação sobre esta fase inicial das relações dos portadores (até mesmo porque se trata de uma fase tão precoce que muito dificilmente fica registada no conjunto de recordações dos indivíduos).

No entanto, e tendo sempre por presentes as diversas limitações são inerentes a qualquer conclusão a este respeito (esfera do Amor), atrevemo-nos a dizer que, de forma geral, os portadores entrevistados terão desenvolvido positivamente este tipo primário de reconhecimento e respetiva autoconfiança, sobretudo no caso brasileiro, dado seu tipo de atuação no que se refere à segunda esfera do reconhecimento avançada pelo autor. Se não, vejamos.

A esfera dos Direitos é apresentada por Honneth como sendo apenas possível de compreender à luz de um processo de evolução histórica do direito. Se inicialmente, nas sociedades tradicionais, o reconhecimento está diretamente ligado ao conceito de *status*, o reconhecimento jurídico do indivíduo, neste caso, só é concretizado quando ele é reconhecido como um elemento ativo da sociedade e em função da posição que nela ocupa, isto é, do “seu legítimo estatuto de membro de uma associação social organizada pela divisão do trabalho” (Honneth, 2011, p. 150).

Com a evolução societal, resultante da transição para a modernidade, que provocou mudanças na estrutura-base da sociedade, a que corresponderam naturais mudanças nas relações de reconhecimento, ficamos perante um sistema jurídico que elimina o reconhecimento com base no *status*, não permitindo quaisquer tipos de exceções e privilégios, uma vez que promove a igualdade entre indivíduos. Sendo esse princípio de igualdade que vai estar na origem da aprovação das normas jurídicas, uma vez que, estando debaixo das mesmas leis, a relação de conhecimento se passa a caracterizar por uma nova forma de reciprocidade: os indivíduos “reconhecem-se reciprocamente como pessoas que, na sua autonomia individual, conseguem decidir racionalmente sobre normas morais” (Honneth, 2011, p. 151).

Assiste-se, assim, a uma generalização do direito que passa a ter que considerar os interesses de todos os indivíduos que compõem a comunidade.

É no seguimento desta evolução histórica, da emergência de uma sociedade pós-tradicional que, segundo Honneth (e tendo em conta a teoria de Rudolf von Ihering) se verifica uma desvinculação da função do direito e da do juízo de valor. Pelo que se torna necessário encontrar a diferença entre reconhecimento jurídico (direito) e valorização social.

Desta forma, torna-se

central para o reconhecimento jurídico a questão de saber como pode ser determinada aquela propriedade constitutiva de pessoas enquanto tais, ao passo que para a valorização social se coloca a questão de saber como é criado o sistema de referências para a avaliação dentro do qual se pode medir o “valor” das propriedades características de uma pessoa. (Honneth, 2011, p. 155)

Sendo que a ordem jurídica assenta na capacidade de se conseguir o acordo entre todos os indivíduos que dela fazem parte. Para tal, estes deverão ser capazes de decidir de forma racional e autonomamente sobre as mais diversas questões morais. Honneth (2011, p. 156) considera que a base de uma comunidade jurídica moderna se encontra no pressuposto que todos os indivíduos são moralmente imputáveis, uma vez que só partindo do princípio da existência “de um acordo racional entre indivíduos em pé de igualdade” se legitima essa mesma comunidade jurídica.

Utilizando a teoria de Thomas Marshall, que defende que a evolução do direito moderno se baseia na alargamento dos direitos fundamentais dos indivíduos (direitos de liberdade liberais, direitos de participação política e direitos sociais), Honneth (2011, pp. 158-159) defende que só com a garantia de bens materiais à sobrevivência, bem como do surgimento de uma proteção jurídica que defenda a liberdade individual e permita a possibilidade de participação na formação pública da vontade, é que os indivíduos podem atingir a consciência de que são pessoas de direito.

Assim, no caso da esfera do reconhecimento jurídico é dada ênfase às propriedades gerais do ser humano, dos seus direitos individuais, sem o reconhecimento dos quais não lhe é possível de forma alguma formar o *autorrespeito*.

Já no caso da terceira esfera do reconhecimento, a da Solidariedade, como iremos ver, a ênfase é colocada nas propriedades singulares que diferenciam o indivíduo dos demais elementos da comunidade.

Honneth refere que neste processo que visa o autorrelacionamento, além de necessitarem das experiências afetivas e do reconhecimento, os indivíduos necessitam, também, de vivenciar “uma valorização social que lhes permita relacionarem-se positivamente com as suas propriedades e capacidades concretas” (Honneth, 2011, p.

165). Será nesta esfera que são colocados em prática os mais variados mecanismos de *autovalorização*.

Contrariamente àquilo que Hegel e Mead defendem (a existência de um horizonte valorativo, intersubjetivo, partilhado por todos os indivíduos, como forma de justificação desta esfera de reconhecimento), para Honneth o processo de transição das sociedades tradicionais para as modernas cria um tipo de individualização que não pode ser contestado. Nesta valorização social, referente às propriedades individuais que caracterizam os indivíduos nas suas diferenças, surge a necessidade um “*medium* social que deverá conseguir exprimir diferenças de propriedades entre sujeitos humanos de um modo geral, ou seja, intersubjetivamente vinculativo” (Honneth, 2011, p. 166).

Uma vez mais, Honneth defende que só é possível perceber os mecanismos de funcionamento das diferentes esferas do reconhecimento se tivermos em conta as transformações estruturais ocorridas com a transição das sociedades tradicionais para as modernas. Desta forma, só depois de as sociedades abandonarem a estruturação com base nas ordens sociais, as esferas de reconhecimento se revestiram das características atuais. Com esta passagem dá-se uma separação da tradição hierárquica de valorização social, o que permite, então, um cada vez maior reconhecimento das capacidades e propriedades únicas que diferenciam os indivíduos entre si. Será somente quando essas propriedades e capacidades individuais deixarem de ser reconhecidas à luz de um modelo coletivista, isto é, quando a honra social do indivíduo deixar de ser atribuída de acordo com a sua posição social e passar a ser atribuída de acordo com as suas capacidades que não partilha com os outros de forma indiferenciada, que ele pode desenvolver a capacidade de se sentir valorizado (Honneth, 2011, pp. 167-170).

Só assim se verifica um alargamento do horizonte de valores das sociedades às mais diferentes formas de autorrealização. É nesta esfera que se procura o reconhecimento do indivíduo enquanto sujeito dotado de características próprias que deverão ser valorizadas e aceites pelos outros.

Assim, “o quadro de orientação cultural é formado por um pluralismo de valores, ainda que definido pela especificidade de classe e de género, no qual se determina a escala de prestação do indivíduo e, com isso, o seu valor social” (Honneth, 2011, p. 171). Para a valorização desses atributos deixa de se utilizar o conceito de honra e passam a

ser utilizados os de “reputação” ou “prestígio”. São estas novas categorias que vão servir para “medir” o valor dos indivíduos, resultante das suas capacidades ou prestações.

Deste processo, em que, por um lado, temos a busca individual pelas várias formas de autorrealização e, por outro, a busca de um sistema de avaliação social, resulta uma permanente tensão, uma permanente luta. Por um lado, verifica-se um constante alargamento da multiplicidade de valores que visam as mais variadas formas de autorrealização dos indivíduos e, por outro, a definição de um sistema de valorização social que as abranja. Desta tensão resulta uma constante luta pelo reconhecimento, que se pode explicar pelo processo em que os vários grupos sociais procuram influenciar o espaço de vida pública, de modo a que o valor dos atributos referentes ao seu modo de vida seja reconhecido socialmente, passando a integrar o quadro de referência moral da comunidade que compõem. “A valorização social assume com este desenvolvimento um modelo que confere às formas de reconhecimento a ele associadas o caráter de relações assimétricas entre sujeitos individuados biograficamente” (Honneth, 2011, p. 173).

Se é através da influência resultante dos interesses dos grupos sociais que se faz a definição dos valores e objetivos sociais, será dentro das ordens de valores que se verificará a contestação social dos indivíduos, a qual é medida pelas suas prestações sociais criadas à luz do conjunto das suas formas de autorrealização.

Honneth (2011, pp. 175-176) conclui que, nas sociedades modernas, a solidariedade encontra-se ligada à noção de relações sociais simétricas. Não se trata dos indivíduos se valorizarem de forma igual, à luz dos objetivos coletivos definidos mas sim

que qualquer sujeito sem graduações coletivas adquira a oportunidade de se experienciar enquanto valioso para a sociedade nas suas próprias prestações e capacidades. Por isso é que só as relações sociais conforme nós aqui as perspetivamos sob a noção de «solidariedade» poderão abrir o horizonte em que a concorrência individual pela valorização social assume uma forma tranquila, isenta de dor, ou seja, de experiências de desrespeito. (Honneth, 2011, p. 176)

Apesar de se considerarem espaços autónomos, as três esferas do reconhecimento apresentam uma ligação muito forte entre si e que se reflete numa espécie de fio condutor, uma vez que é passando ordeiramente pelas mesmas, que o



indivíduo constrói os mecanismos de autorrelacionamento prático que lhe permitem proceder à(s) sua(s) luta(s) de reconhecimento.

Como pudemos ver, é na esfera do Amor que se produzem as relações afetivas primárias de reconhecimento mútuo que, logo desde o nascimento, começam a estruturar o indivíduo. O vínculo simbiótico, que se forma entre mãe e filho, permite atingir a dimensão de autoconfiança individual, a qual é a base fundamental para uma participação autónoma do indivíduo na vida pública. Partindo da perspetiva normativa do outro generalizado, a qual nos permite reconhecer os outros enquanto indivíduos possuidores de direitos, é que nos conseguimos perceber a nós próprios enquanto sujeitos jurídicos. E para que se possa atingir um autorrelacionamento ininterrupto, os indivíduos também necessitam sempre de experienciar uma valorização social que lhes permita relacionarem-se positivamente com as suas capacidades e propriedades próprias. Trata-se da terceira relação do reconhecimento recíproco, a da valorização social, desenvolvida, tal como a dos Direitos, nos processos de socialização secundária, e que permite a valorização do indivíduo, de forma assimétrica, com base nas suas propriedades particulares, enquanto na esfera do reconhecimento jurídico se valorizam, de forma simétrica, as propriedades gerais dos indivíduos. É nestas duas esferas, fruto de situações em que se desvirtuam os mecanismos de funcionamento do reconhecimento mútuo, defendidos por Honneth, verificáveis amiúde pelos fortes estigmas vivenciados que persistem nas nossas comunidades, que se criam condições para as revoltas e “lutas pelo reconhecimento”.

Para uma melhor compreensão da estrutura das relações de reconhecimento dos três modelos de conhecimento intersubjetivo analisados, apresentamos o esquema esboçado por Honneth, no qual se pode observar a base de conceção das categorias/conceitos que se irão trabalhar aquando da análise empírica.

**FIGURA 1 - ESTRUTURA DAS RELAÇÕES SOCIAIS DE RECONHECIMENTO**

<b>Modo de reconhecimento</b>	Dedicação emocional	Respeito cognitivo	Valorização social
<b>Dimensão da personalidade</b>	Natureza da necessidade e dos afetos	Imputabilidade moral	Capacidades e propriedades
<b>Formas de reconhecimento</b>	Relações primárias (Amor, amizade)	Relações jurídicas (Direitos)	Comunidade de valores (Solidariedade)
<b>Potencial de desenvolvimento</b>		Generalização, materialização	Individualização, igualização
<b>Formas de desrespeito</b>	Maus tratos e violação	Privação de direitos e exclusão	Degradação e ofensa
<b>Componentes ameaçados da personalidade</b>	Integridade física	Integridade social	“Honra”, Dignidade

Fonte: Honneth, [1992] 2011, p. 177

Estamos perante uma teoria que defende a existência de um processo de construção de uma relação positiva do indivíduo consigo mesmo, baseada na passagem pelas três esferas de reconhecimento, relação essa que se vai fortalecendo de forma progressiva. Com cada nível de reconhecimento mútuo aumenta a autonomia subjetiva do indivíduo.

No entanto, como já foi referido, a cada forma de reconhecimento mútuo, podem corresponder experiências análogas de desrespeito social.

Ao abordar a questão dos desrespeitos, Honneth está não só a referir-se a situações em que determinados comportamentos representam uma injustiça, uma vez que prejudicam a liberdade de ação dos indivíduos, mas também, às situações em que se verifica um sentimento de injustiça resultante de um entendimento positivo de si mesmos adquirido intersubjetivamente (Honneth, 2011, p. 179).

Para cada esfera de reconhecimento, o autor indica o correspondente modo de desrespeito. Assim, se para cada esfera de relacionamento existe uma forma de

desrespeito que deverá ser explicada utilizando a estrutura da forma de reconhecimento a que está ligada, por outro lado essa vivência de desrespeito deverá ter um efeito de tal forma marcante, a nível afetivo, que promova o início de um processo de luta pelo reconhecimento.

No caso específico da esfera de reconhecimento do Amor, os modos correspondentes de desrespeito são, de acordo com Honneth (2011, p. 181), os maus tratos e a violação. Sendo que não se trata de uma forma de colocar em causa a integridade física do indivíduo em si mas sim a sua integridade emocional, uma vez que o que é atacado é o respeito que possui do seu corpo, que resulta no enfraquecimento ou destruição da sua autoconfiança elementar.

No que se refere à esfera de reconhecimento dos Direitos, o autor apresenta a privação de direitos e exclusão como formas de desrespeito. Com a manutenção desses desrespeitos são sempre negados ao indivíduo, de forma sistemática, os direitos que procura ver reconhecidos. Logo,

para o indivíduo, a negação de direitos socialmente válidos significa ser lesado na expectativa intersubjetiva de ser reconhecido como um sujeito capaz de formar um juízo moral; nessa medida está tipicamente implicada com a experiência da privação de direitos também uma perda de autorrespeito, ou seja, da capacidade de se referir a si próprio como parceiro de interação em pé de igualdade com o seu semelhante. (Honneth, 2011, p. 181)

Neste caso, o autor coloca ênfase no sentimento de injustiça, quando aborda a esfera de reconhecimento em questão.

De referir, ainda, que esta forma de desrespeito varia de acordo com a evolução histórica, uma vez que, da mesma forma que com o desenrolar da história e do direito jurídico os significados associados ao que é o indivíduo moralmente imputável se alteram, também se altera o grau de materialização do direito e consequentemente a forma de desrespeito que deve acompanhar todas essas alterações.

Por último, ao analisar as diferentes formas de desrespeito aplicadas aos diferentes modos de reconhecimento intersubjetivo, Honneth apresenta para a esfera da valorização social as formas correspondentes de desrespeito de “degradação” e/ou “ofensa”. Ou seja, na prática são essas as formas que visam ameaçar os

comportamentos da personalidade do indivíduo a que dá o nome de “honra” ou “dignidade”, que podem ser classificados ainda com o conceito moderno de “estatuto”, segundo o mesmo autor. Em termos concretos, estas formas de desrespeito verificam-se quando o indivíduo experiencia a privação da possibilidade de desenvolver uma autovalorização positiva.

O autor continua a sua análise referindo que as consequências dos modos de desrespeito abordadas são habitualmente descritas com o uso a “metáforas que se relacionam com estados de degradação do corpo humano” (Honneth, 2011, p. 184). No fundo, utilizam-se exemplos de patologias para clarificar as formas de desrespeito abordadas.

Avançando na análise, ele fornece alguns exemplos que poderão ser úteis à análise empírica dos dados recolhidos, nomeadamente referindo que é comum, em investigações que têm por objeto as consequências nos indivíduos vítimas de tortura ou violação, aplicar-se o conceito de “morte psíquica”, bem como, nos casos de privação de direitos e exclusão social, o conceito de “morte social” e, nos casos de humilhação cultural dos indivíduos, o conceito de “agravo” ou “ofensa”. Isto é,

em tais alusões metafóricas ao sofrimento físico e à morte exprime-se verbalmente a atribuição às diversas formas de desrespeito pela integridade psíquica do ser humano do mesmo papel negativo que assumem as enfermidades orgânicas no contexto da reprodução do seu corpo: através da experiência da humilhação e do vexame os seres humanos são tão ameaçados na sua identidade como o são na sua existência física, pelo padecimento de doenças... aos sintomas corporais correspondem aqui, deve supor-se, aquelas reações emocionais negativas que se manifestam em sensações de vergonha social. (Honneth, 2011, p. 184)

Como já foi referido, existe uma relação entre o experienciar um determinado modo de desrespeito social com a motivação do indivíduo em participar numa luta de reconhecimento. No entanto, defendendo esta posição com base nas teorias de Hegel e Mead, Honneth refere que estes autores não explicam como se faz essa passagem, faltando um elo de ligação entre ambas as situações. Sendo que, para Honneth, esse “elo intermédio psíquico” terá por base as “reações emocionais negativas, conforme elas são formadas pela vergonha ou a cólera, o agravo ou o desprezo, elas formam os

sintomas psíquicos com base nos quais o sujeito consegue saber que lhe foi negado injustificadamente o reconhecimento social” (Honneth, 2011, p. 185). De facto, são vários os excertos de testemunhos na Parte II, que demonstram a existência de sentimentos de vergonha, fúria e injustiça por parte dos portadores bem como de agravo e desprezo por parte dos outros em relação a eles.

Os sentimentos de injustiça indicando um possível problema dentro das esferas de reconhecimento intersubjetivo em que os indivíduos se inserem não apresentam a solução para esses problemas. Para tal, Honneth defende que é essencial a articulação política dum movimento social para que a vivência de um desrespeito possa tornar-se “numa fonte de motivação de ações de resistência política” (Honneth, 2011, p. 189), como procuraremos verificar na Parte II.

O autor parte para a tentativa de concretização de uma ligação explicativa entre aquilo que se pode considerar os objetivos impessoais dos movimentos sociais e o já referido sentimento pessoal de injustiça.

Na visão de Honneth, para que surja um movimento social é necessário que se passe para além das experiências individuais isoladas, através da criação de uma interpretação coletiva acerca das vivências individuais de injustiça, neste caso de um grupo intersubjetivo de indivíduos que padecem do mesmo problema. Este quadro não se aplica à primeira esfera do reconhecimento, uma vez que esse modo de reconhecimento se encontra circunscrito a relações de proximidade intrafamiliares e num período do desenvolvimento humano em que o indivíduo não possui as capacidades para se mobilizar num movimento social. As restantes esferas do reconhecimento baseiam-se em quadros normativos que permitem compreender e interpretar as vivências individuais de desrespeito, podendo ser vistas como situações que poderão afetar os outros indivíduos.

Com base nas teorias de Edward Thompson e Barrington Moore, Axel Honneth termina a sua análise do modelo de luta pelo reconhecimento dizendo que, face a tudo o que foi exposto, este modelo já não pode ser visto “apenas como um quadro explicativo para a génese das lutas sociais, mas também como o quadro interpretativo para um processo de formação moral” (Honneth, 2011, p. 226).

### **3. Definição do quadro metodológico**

A definição das opções metodológicas, mais do que uma etapa no processo de investigação científica, é fundamental para a operacionalização do trabalho de campo.

Observar, perguntar e ler são as três ações fundamentais que estão na base das técnicas de recolha de dados. (Moreira, 2007, p. 153)

Neste sentido, as escolhas realizadas implicaram um longo processo de reflexão e de tomada de decisões que foram repensadas e adaptadas ao longo de todo o processo de recolha e de análise dos dados.

Inicialmente, aquando da definição do projeto de doutoramento, pretendia-se apreender o processo de construção social desta doença e os seus efeitos sociais junto dos doentes e familiares, alargando a pesquisa a outros países e regiões nas quais as vagas da emigração açoriana tiveram grande impacto. A escolha definitiva de um ou dois locais fora de Portugal (Brasil, EUA e/ou Canadá) seria realizada de acordo com o peso estatístico da doença nas suas comunidades e das facilidades concedidas para a realização do trabalho de terreno.

A escolha de uma metodologia sociológica de teor exclusivamente qualitativo, com recurso a observação participante e a entrevistas semidiretivas formais (a portadores e aos seus familiares em risco) e informais (a informantes privilegiados) era a estratégia que se afigurava, inicialmente, como a mais adequada para a realização desta pesquisa.

#### **3. 1. Portugal e Brasil: A escolha das regiões em análise e seleção da população-alvo**

Para melhor compreender o objeto e para definir as linhas orientadoras do estudo, até ao segundo trimestre de 2008 foi efetuada a pesquisa bibliográfica das investigações sociológicas relacionadas com as várias temáticas pertinentes para a problemática em estudo, tais como investigações na área da sociologia da saúde e da doença, sobre o risco genético, sobre os cuidadores informais e, por outro lado, foi

pesquisada bibliografia (obras publicadas, teses e artigos científicos) sobre a Doença de Machado-Joseph, em termos genéticos e biomédicos, a fim de conhecer a doença, os novos desenvolvimentos biomédicos e, conseqüentemente, a melhor definir o objeto de estudo e o problema de investigação.

Foi realizada pesquisa presencial em algumas das principais bibliotecas universitárias do país (Açores, Lisboa, Porto, Coimbra, Braga) e em várias bibliotecas digitais (internet) no que respeita aos temas supracitados. Posteriormente, durante a viagem realizada ao Brasil (outubro e novembro de 2008), também foi realizada pesquisa presencial nas bibliotecas universitárias de Rio Grande do Sul e de Mato Grosso do Sul.

Ainda durante a fase exploratória, pretendeu-se contextualizar o objeto de estudo recolhendo bibliografia e contactando, numa primeira fase, informalmente, profissionais de saúde, profissionais das associações e investigadores que trabalham com portadores de Doença de Machado-Joseph e seus familiares, posteriormente entrevistados de acordo com a relevância que o seu contributo pudesse ter para a melhor compreensão do problema em estudo.

Por outro lado, também era necessário decidir que país ou países seriam incluídos nesta pesquisa e qual a melhor forma de recolher os testemunhos fora dos Açores. No fundo, era fundamental começar a decidir e organizar o trabalho de terreno.

Nesse sentido, foram enviados, em 2007 e 2008, centenas de *emails* com pedidos de informação e de colaboração, redigidos em Português e em Inglês, dirigidos a investigadores, hospitais, universidades, Casas dos Açores, IPSS e ONG que trabalham com portadores de DMJ no Brasil (Santa Catarina, Rio Grande do Sul, Mato Grosso do Sul, Rio de Janeiro, São Paulo), no Canadá (Vancouver, Ontário) e nos Estados Unidos da América (Massachusetts, Califórnia), no sentido de perceber que interesse e apoio era possível obter para a realização do trabalho de campo. Como foi referido, o objetivo era seguir os percursos da emigração açoriana. Foram ainda realizados contactos (por *email* e telefónicos) com investigadores portugueses, com IPSS/ONG/Misericórdias e com as direções regionais do Governo dos Açores que tutelam a saúde e a solidariedade social.

A verdade é que, além das organizações açorianas que aceitaram imediatamente colaborar nesta pesquisa, as primeiras respostas positivas chegaram do Brasil, de investigadores e de associações. Neste sentido, a Associação Brasileira de Ataxias Hereditárias e Adquiridas (ABAHE), em São Paulo, foi fundamental pois colocou uma notícia em destaque na página web da Associação, datada de 6 de junho de 2008 (Anexo 4). O interesse e apoio recebidos da direção desta associação foram fundamentais para a realização dos contactos que se seguiram no Brasil.

Embora tenham sido trocados *emails* com dirigentes de associações em São Paulo, Rio de Janeiro, Santa Catarina e outros estados brasileiros, foi por intermédio da atual presidente da ABAHE que a direção da Associação dos Amigos, Parentes e Portadores de Ataxias Dominantes (AAPPAD), em Rio Grande do Sul, ofereceu a sua colaboração e a da associação para esta pesquisa de doutoramento. Durante cerca de dois meses foram trocados *emails* e a associação disponibilizou-se para apoiar logisticamente a pesquisa em Rio Grande do Sul. Em simultâneo, a direção reenviou a informação que lhe tinha sido remetida, com a divulgação e explicação da pesquisa, para o Centro de Referência em Distúrbios do Movimento, departamento da Rede Brasileira de Cooperação ao Desenvolvimento (UNEPE), em Mato Grosso do Sul, tendo-se iniciado os contactos com o seu presidente e fundador.

Manifestando-se ambas interessadas em colaborar com a pesquisa de terreno, disponibilizaram salas para a realização de entrevistas, ofereceram-se para efetuar os contactos com as famílias de portadores e para organizar reuniões com investigadores e técnicos de saúde que trabalham diretamente com estes portadores. Além desta colaboração imprescindível para a realização da recolha de dados nestes estados, existia a vontade e a disponibilidade dos portadores e dos seus familiares para se deslocarem ao local da entrevista, não sendo necessária a deslocação dos investigadores (facto que não se verificava, por exemplo, em Santa Catarina) e, por outro lado, estas famílias tinham um elo ancestral de ligação com os Açores. Deste modo, decidiu-se que estes seriam os estados nos quais a pesquisa de terreno seria realizada.

No último trimestre de 2008, nos meses de outubro e novembro, foi realizada a pesquisa empírica no Brasil, nos estados de Rio Grande do Sul (na cidade de Porto



Alegre) e de Mato Grosso do Sul (na cidade de Campo Grande)<sup>3</sup>. Segundo inúmeros investigadores, estes estados têm verificado, na última década, um aumento significativo de portadores de DMJ, explicando-se esse facto, provavelmente (como veremos mais adiante), pelo grande desconhecimento que existia e ainda existe sobre esta ataxia neste país.

Ainda em 2008, foram realizados contactos com a SCMSCF-Santa Casa da Misericórdia de Santa Cruz das Flores (entidade responsável pelo apoio aos portadores de DMJ e suas famílias na ilha das Flores) e com a AAADMJ-Associação Atlântica de Apoio ao Doente de Machado-Joseph, na ilha de São Miguel<sup>4</sup>. A vontade em colaborar com esta investigação manifestada pela provedora da SCMSCF e pela direção da AAADMJ e o apoio disponibilizado para efetuar os contactos e ceder salas para a realização de entrevistas, concretizadas em abril de 2009 nas Flores e ao longo de 2010 em São Miguel, foram também fundamentais para a prossecução da pesquisa nestas ilhas dos Açores.

### **3. 2. A estratégia metodológica**

Partindo do problema que foi proposto estudar e tendo como fulcrais os objetivos da investigação, pretendia-se, de uma forma intensiva e em profundidade, analisar as vivências e representações da doença, tentando compreender a sua construção social e aferindo os níveis de descoincidência da doença para o doente e a doença-sociedade.

Assim, como foi referido, inicialmente considerou-se que seria possível obter uma informação mais rica e abrangente com uma metodologia qualitativa do que com recurso a uma metodologia de teor quantitativo. Na realidade, foi entendido que a metodologia qualitativa, com recurso a entrevistas semidiretivas, seria ideal para: conhecer as vivências e experiências dos portadores de DMJ, dos seus familiares e

---

<sup>3</sup> Ver a caracterização das associações brasileiras no Apêndice VI.

<sup>4</sup> Ver a caracterização das associações portuguesas no Apêndice VI.

cuidadores; e para recolher os testemunhos dos profissionais que com eles trabalham e dos restantes atores e informantes privilegiados nas várias regiões em análise.

No entanto, no decorrer da pesquisa de terreno no Brasil (em 2008), percebeu-se que era importante recolher informações sobre o modo como os outros, aqueles que não são portadores de DMJ nem seus familiares, veem esta ataxia: o que conhecem da doença, o que pensam dos seus portadores e familiares e que opiniões têm sobre os apoios existentes. A verdade é que este se tornou um enorme desafio, pois o desconhecimento sobre as vivências das famílias de portadores de DMJ no Brasil era total e o confronto com uma realidade nova e muito distinta da vivida nos Açores foi uma dificuldade que surgiu passados quase dois anos do início da pesquisa de doutoramento. Por que a mesma doença era vivida de formas tão distintas? Por que motivo os portadores de DMJ brasileiros tinham tanta necessidade de dar visibilidade pública à sua condição de doentes?

Para melhor responder a estas questões que se nos colocavam, foi necessário repensar a estratégia metodológica, com todas as suas implicações em termos de custo de tempo (Creswell, 2007) e inerentes reformulações teóricas. Sabendo que, nessa fase, era arriscado reformular o projeto de investigação, foi um risco assumido e consciente, embora as dificuldades tenham sido maiores do que as previstas.

Tendo em conta que “a exploração de técnicas quantitativas oferece à ciência uma indispensável base empírica de apoio” e que “o recurso às análises qualitativas abre a via ao emaranhado dos sentidos que tomam compreensíveis as sociedades, e que não são menos empíricos que os primeiros” (Azevedo e Esteves, 1998, p. 23), ponderou-se a possibilidade de optar por uma estratégia de métodos mistos que poderia ser benéfica para compreender as vivências dos portadores, os testemunhos dos profissionais e a visão dos não portadores.

Após uma reflexão mais profunda sobre as várias opções metodológicas passíveis de serem utilizadas e as respetivas vantagens e desvantagens de cada uma delas, considerou-se que, o que se pretendia com a recolha quantitativa de dados era, apenas, complementar a informação obtida através das entrevistas e, nesse sentido, a recolha de informações através de questionário era meramente indicativa. Assim, a opção por uma amostragem não aleatória foi considerada adequada e satisfatória.

Em síntese, as vivências e experiências dos portadores de DMJ e os testemunhos dos profissionais que com ele trabalham foram recolhidos com recurso a entrevistas semidiretivas e a perspetiva dos não portadores com recurso a um questionário, colocado *online*, disponível entre finais de 2011 e início de 2013.

### ***A escolha da estratégia metodológica***

Deshaies considera que “a metodologia está para a investigação como o sujeito está para o conhecimento. Nesse espírito, a metodologia não substitui o investigador mas proporciona-lhe meios para empreender a investigação” (1992, *cit in* Dias, 2009, p. 20).

Ferreira de Almeida e Madureira Pinto também afirmam que os métodos são “caminhos críticos percorridos por uma formação científica através das múltiplas investigações que foram desembocando em conhecimentos estruturadores da sua matriz teórica. Cada um desses percursos, cada ciclo teórico, não pode ser nem meramente repetitivo nem inteiramente novo” (Almeida e Pinto, 1976, p. 85). Para Ferreira de Almeida, os métodos são “um caminho crítico da investigação (...), organizam a pesquisa, sob o comando da teoria, selecionando as técnicas e integrando os resultados parciais” (Almeida, 1994, p. 228).

Procurou-se seguir os princípios e normas definidas pelas inúmeras obras de referência sobre metodologias de investigação, tendo sempre em mente os princípios éticos definidos para a investigação científica como, por exemplo, no Código Deontológico dos Sociólogos, aprovado em 13 de abril de 1992 pela Associação Portuguesa de Sociologia (APS). As preocupações éticas foram dos aspetos que maiores inquietações provocaram, tendo-se, por esse motivo, optado por aprofundar essa questão numa secção específica sobre os dilemas éticos que foram surgindo ao longo da pesquisa.

Como já se referiu, considerou-se proveitosa a opção por uma metodologia predominantemente qualitativa, sendo, no entanto, recolhida informação através de um questionário online. Este último teve como objetivo complementar a informação recolhida através de entrevista permitindo dar uma visão mais abrangente das várias dimensões do fenómeno.

A decisão pela observação em duas fases, iniciada pela recolha de testemunhos através de entrevistas, possibilitou, por um lado, a utilização dos dados qualitativos para a seleção das dimensões e indicadores, permitindo a criação do questionário aplicado num segundo momento. Por outro lado, permitiu que os dados quantitativos recolhidos na segunda fase auxiliassem na interpretação dos resultados qualitativos, enriquecendo e complementando a análise.

Obviamente, é necessário ter em conta as vantagens e desvantagens aquando da seleção do(s) método(s) e técnicas na recolha e análise dos dados. Por exemplo, a impessoalidade e o distanciamento entre investigador e inquiridos no caso do inquérito por questionário aplicado *online* são compensados pela interação e relação de proximidade estabelecida pela própria situação da entrevista (Sampieri, Collado e Lucio, 2006; Moreira, 2007; Fortin, 2009). Por outro lado, o tempo implicado na recolha, transcrição e análise das entrevistas é uma das desvantagens que se torna bastante evidente aquando da recolha de testemunhos através de entrevista presencial.

Como afirma John Creswell a propósito do modelo de métodos mistos (2007, p. 218), a opção pela construção dos instrumentos de recolha de dados quantitativos a partir da análise dos dados qualitativos pode ser difícil, implicando o domínio tanto das técnicas de análise de dados qualitativas como das quantitativas. Embora a opção tomada nesta pesquisa tenha sido por uma metodologia predominantemente qualitativa, também implicou a recolha de dados quantitativos, apesar destes terem um menor peso na análise, mas que, de qualquer modo, obrigou a um acréscimo de tempo para a recolha e análise de todos os dados.

Esta exigência e dificuldade em termos de tempo tomou maiores proporções nesta pesquisa devido a um ataque de *hackers* ao *site* no qual estava alojado o formulário do questionário, numa altura em que ainda não tinham sido obtidas respostas de residentes no Brasil. Este imprevisto dificultou enormemente a recolha e, principalmente, o tratamento dos dados, implicando ainda mais tempo do que o que já tinha sido previsto para esta fase da investigação. No que toca à recolha de dados, foi necessário criar um segundo formulário noutra plataforma *online* e esse foi o motivo pelo qual o primeiro formulário foi disponibilizado em finais de 2011 e a recolha do segundo apenas terminada em agosto de 2013. Em relação às dificuldades no

tratamento dos dados, foi necessário, em primeiro lugar, adaptar uma das bases de dados para o formato da outra, pois eram exportadas para o Excel com formatos diferentes<sup>5</sup>. Depois, foram corrigidos todos os erros/diferenças existentes nos 1033 questionários e, só depois, a base de dados foi exportada na totalidade para o IBM SPSS.

### **1.ª Fase da Recolha de Dados**

A recolha de informação iniciou-se com entrevistas informais (portadores, familiares de doentes DMJ, investigadores, médicos, profissionais das associações, padres, professores) e, posteriormente, foram realizadas entrevistas formais, gravadas, com portadores, familiares e cuidadores de doentes DMJ, investigadores, médicos e outros profissionais de saúde (médicos especialistas, enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos), quadros dirigentes da administração pública, políticos, dirigentes associativos e profissionais que trabalham nas instituições de apoio (psicólogos, sociólogos e assistentes sociais). Estes últimos entrevistados foram selecionados intencionalmente, por serem especialistas e se considerar que detinham os conhecimentos necessários para fornecer informações essenciais para a investigação (Vicente, Reis e Ferrão, 1996, p. 72).

Como se disse, antes de se iniciar a recolha de entrevistas, procedeu-se à recolha de informação junto dos informantes privilegiados referidos. Esta recolha implicou dois momentos: num primeiro, foram efetuados contactos informais com os profissionais das regiões em análise e, num segundo momento, foram realizadas as entrevistas formais, gravadas em áudio.

Foram ainda realizadas reuniões e entrevistas de grupo, pelo menos uma em cada local, gravadas, com profissionais de várias áreas, dirigentes e políticos, para melhor conhecer a realidade e os problemas identificados, antes da realização das entrevistas formais aos portadores de DMJ, aos seus familiares e cuidadores e aos profissionais de saúde e das instituições de solidariedade.

---

<sup>5</sup> A título de exemplo, no caso das perguntas de resposta múltipla, uma das plataformas exportava todas as categorias de resposta selecionadas para uma única célula do excel, separadas por ponto e vírgula e, a outra, exportava cada resposta selecionada para uma célula própria.

Também se assistiu a três seminários/simpósios em três dos locais em análise (Rio Grande do Sul, Mato Grosso do Sul e São Miguel), o que foi fundamental para conhecer e conviver informalmente com portadores e seus familiares e permitiu observar as suas dificuldades diárias e nas interações com os outros, quase numa lógica de observação participante. No Brasil, foram vários os almoços com portadores, em restaurantes e convívios nas suas residências. No caso de São Miguel, acompanharam-se os portadores em passeios de convívio, organizados pela Associação, no espaço público, tendo-se inclusive acompanhado, mais do que uma vez, o transporte destas pessoas para as suas residências em várias localidades da ilha. Estes convívios informais permitiram conhecer e compreender melhor as dificuldades sentidas e a forma como as pessoas (con)vivem com esta doença.

Os métodos qualitativos “visam o estudo dos significados intersubjetivos, situados, construídos e usados (repetidos); (...) elegem formas flexíveis de captar a informação e recorrem basicamente a uma linguagem concetual e metafórica (...); estudam a vida social no seu próprio quadro natural sem a distorcer ou controlar (...) e elegem a descrição densa e os conceitos compreensivos da linguagem simbólica”, procurando-se “compreender na aceção weberiana, ou seja, ‘ver o mundo com os olhos dos sujeitos estudados’” (Moreira, 2007, p. 179).

Por motivos éticos, também no caso dos profissionais se optou por dar o mínimo possível de informação acerca desses entrevistados, de modo a garantir o seu anonimato, excluindo todas as informações que os possam eventualmente identificar, nomeadamente sexo, anos de serviço, local onde desempenham atividade, garantindo-se desde já que todos desempenham funções que os tornam peritos no assunto, seja por via profissional ou académica. Esta foi a única solução possível.

Foi nesse sentido que, após muita reflexão e várias alterações na redação desta tese, para “evitar que da recolha, utilização e divulgação de informação decorram prejuízos para quem a presta ou para aqueles acerca de quem a informação é prestada” (Art.º 8.º do Código Deontológico da APS) mas de modo a não afetar a compreensão e avaliação desta tese, foi solicitado que este documento, após as provas de doutoramento, fosse revisto e alterado, sendo retiradas todas as informações que pudessem identificar os entrevistados.

Na primeira fase do trabalho de terreno, iniciada em 2008, foi adotada uma metodologia qualitativa, com recurso a entrevistas semidiretivas formais a:

- a) “investigadores” no caso de professores da área biomédica e a outros profissionais da comunidade (professores, padres, políticos e outros profissionais com conhecimentos sobre a comunidade que podem ser relevantes). Estes entrevistados foram considerados informantes privilegiados;
- b) políticos e dirigentes da administração pública;
- c) outros profissionais da comunidade;
- d) portadores de DMJ;
- e) familiares e/ou cuidadores de doentes DMJ;
- f) dirigentes (no caso dos responsáveis pelas associações de apoio) e profissionais das organizações de solidariedade (psicólogos, assistentes sociais, sociólogos e outros profissionais das associações);
- g) médicos e outros profissionais dos serviços públicos de saúde (psicólogos, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, enfermeiros e outros profissionais);

Recorreu-se a uma amostragem não probabilística para selecionar os entrevistados que, segundo Chismall, “surge quando a inclusão dos elementos é determinada por um critério subjetivo, normalmente uma opinião pessoal e não pela rigorosa aplicação da teoria das probabilidades” (Chismall, 1996, *cit in* Vicente, Reis e Ferrão, 1996, pp. 49-50), não sendo representativa da população.

Os profissionais entrevistados referidos anteriormente nas alíneas a) d) e e) foram selecionados intencionalmente, por serem especialistas e se considerar que detinham os conhecimentos necessários para fornecer informações essenciais para a investigação (Vicente, Reis e Ferrão, 1996, p. 72) (Ver grelha de caracterização no Anexo 5).

Criaram-se guiões de entrevista que foram adequados a cada grupo de atores entrevistados, possibilitando “explorar livremente o pensamento do outro,

permanecendo ao mesmo tempo no quadro do objeto de estudo” (Albareello, Digneffe, Hiernaux, Maroy, Ruquoy e Saint-Georges, 1997, p. 110). A ordem das perguntas não era rígida (entrevista semidiretiva), sendo este guião composto por uma secção de perguntas de caracterização individual e familiar, fechadas, e por outra secção de perguntas abertas (ver Anexo 1).

Embora as entrevistas tenham sido gravadas e existisse um guião de perguntas que servia para as conduzir, pretendeu-se que as entrevistas fossem “uma conversa: provocada explicitamente pelo entrevistador, dirigida a pessoas selecionadas com base (...) em determinadas características (...), com uma finalidade de tipo cognoscitiva, guiada pelo entrevistador, assente num esquema flexível de interrogação” (Moreira, 2007, p. 204).

Sendo as entrevistas um processo de interação social procurou-se estabelecer uma relação empática e de confiança com os entrevistados, garantindo, caso fosse solicitado, o anonimato e a confidencialidade de informações.

No que respeita às entrevistas com portadores de DMJ e seus familiares e/ou cuidadores, a seleção foi realizada com recurso às listagens e contactos existentes nas associações que se disponibilizaram para colaborar com este estudo. As entrevistas foram marcadas pelas entidades com uma antecedência de vários dias ou semanas.

A seleção dos portadores de DMJ e dos seus familiares e/ou cuidadores foi por amostragem não probabilística por conveniência, caracterizada por “os elementos serem selecionados segundo um critério de facilidade” (Vicente, 2012, p. 96). Neste caso, a seleção foi efetuada tendo em conta o seguinte critério: os estudados manifestaram interesse e disponibilidade para integrar o estudo no momento em que as entrevistas foram realizadas.

Saliente-se a particularidade de, no caso dos estados brasileiros, ser necessário que os portadores se pudessem deslocar ao local das entrevistas, questão que, nos Açores, não era relevante pois a investigadora podia facilmente deslocar-se às suas casas.

As entrevistas foram realizadas em salas cedidas pelas instituições de apoio ou, quando os portadores não podiam ou não queriam deslocar-se, em casa das próprias



peessoas. Estas opções, assumindo-se obviamente o eventual prejuízo de não serem realizadas no ambiente mais familiar dos portadores, foram pensadas mas, por razões óbvias, não era viável realizar a pesquisa de outro modo, pois, além de os estados brasileiros nos serem totalmente desconhecidos, as suas enormes áreas geográficas impossibilitavam totalmente que a recolha fosse realizada em casa dos portadores. Por essa razão, e de modo a conseguir rendibilizar o tempo disponível e obter o máximo de informação possível, considerou-se que a não realização das entrevistas no meio familiar dos entrevistados oferecia mais vantagens do que prejuízos.

No caso dos médicos, outros profissionais de saúde, dirigentes e profissionais das instituições de apoio, as entrevistas foram previamente agendadas de acordo com a disponibilidade dos entrevistados e realizadas no seu local de trabalho.

A questão da representatividade da amostra não foi um aspeto relevante pois, como afirma Virgínia Ferreira, nos casos em que o que se pretende não é a análise estatística mas sim a interpretação sociológica “uma amostra é representativa se contiver elementos que permitam traduzir as diversidades e as *nuances* sociais suspeitadas por uma hipótese teórica. Neste sentido não há nenhuma necessidade de ser aleatória” (Ferreira, 1986, p. 185). Esta foi outra decisão pensada e ponderada, considerando-se, mais uma vez, que seria mais vantajoso ter participantes que realmente quisessem participar no estudo, de modo a que as conversas fossem mais profícuas.

Seguiu-se a recomendação de Isabel Guerra, segundo a qual o número de elementos que deve ser inquirido através da entrevista poderá ser decidido por contraste-saturação quando se pretende “atingir rapidamente a saturação e (...) acumulam-se entrevistas de pequena dimensão (duas horas), bem centradas em apenas alguns tópicos” (Guerra, 2006, p. 47). Como a autora afirma, na análise compreensiva não se pretende “uma imensidade de sujeitos estatisticamente ‘representativos’, mas sim uma pequena dimensão de sujeitos ‘socialmente significativos’ reportando-os à diversidade de culturas, opiniões, expectativas e à unidade do género humano” (Guerra, 2006, p. 20). Deste modo, foram realizadas entrevistas, gravadas, com a duração de uma a três horas, a portadores de DMJ e, em alguns casos, os seus acompanhantes (familiares e/ou cuidadores).

Duas grandes críticas feitas às metodologias qualitativas são a sua falta de representatividade e a generalização selvagem que efetuam. De facto, considera-se que não tem muito sentido falar de uma amostragem, pois não se procura uma representatividade estatística, mas sim uma representatividade social que nada tem a ver com este conceito. (Guerra, 2006, pp. 39-40)

Optámos, assim, por não nos referirmos aos entrevistados como amostra mas sim como participantes.

Na maioria dos casos, os entrevistados portadores e seus familiares deslocaram-se ao local da entrevista. No caso da ilha das Flores, o transporte de grande parte dos entrevistados foi assegurado pela Santa Casa da Misericórdia de Santa Cruz das Flores e, no caso da ilha de São Miguel, pela AAADMJ. No Brasil, o transporte para o local da entrevista foi assegurado pelos familiares/cuidadores.

É importante frisar que estes portadores, dependendo da fase da doença em que se encontram, podem precisar de maior ou menor auxílio: devido às dificuldades de locomoção (vários deslocam-se em cadeira de rodas), de dicção (alguns mal conseguem fazer-se entender) e, inclusive, devido aos engasgos com a saliva, que podem ser mais ou menos violentos, ficando, por esses motivos, bastante cansados com o esforço realizado para manter a conversa. Visto que grande parte foi acompanhada por familiares, que eram muitas vezes os cuidadores, considerou-se que, além dos motivos referidos, estes acompanhantes seriam uma mais-valia pois possibilitavam a recolha de informação mais rica e completa, além de clarificarem muitas vezes o que os portadores, muitas vezes com dificuldades, tentavam exprimir.

Em São Miguel, grande parte das entrevistas a portadores foi realizada na Associação, sem acompanhantes (familiares/cuidadores) e, em muitos casos, os portadores já se deslocavam em cadeiras de rodas e tinham grandes dificuldades para se exprimirem. A enorme dificuldade na articulação das palavras impossibilitou a transcrição parcial ou total de algumas entrevistas, embora tenham sido todas gravadas. Isto também aconteceu com dois portadores de Mato Grosso do Sul.

É imperioso referir que, mesmo tendo o apoio e total colaboração da AAADMJ e da Santa Casa da Misericórdia de Santa Cruz das Flores, foi grande a dificuldade em conseguir entrevistados tanto na ilha de São Miguel como na ilha das Flores, porque são

poucos aqueles que aceitam conversar sobre a sua condição de doentes. São ainda menos os familiares que aceitam conversar sobre a doença dos que lhe são próximos (pais ou filhos), recusando qualquer contacto com a entrevistadora. Podemos, inclusive, referir que, em alguns casos, as entrevistas tiveram que ser realizadas em casa dos portadores durante o horário de trabalho dos seus familiares, de modo que eles não soubessem da entrevista e, nesse sentido, nem se cruzassem com entrevistadora.

Por todos estes motivos, em São Miguel foram transcritas (total ou parcialmente) onze entrevistas (de um total de 20). Sendo esta pesquisa realizada na sequência de estudos anteriores, iniciados em 1999, sobre portadores sintomáticos de DMJ na ilha de São Miguel, considera-se que já existe todo um conjunto sólido de conhecimentos sobre a realidade vivida por estes doentes nesta ilha, que sustentam a menor quantidade de informação transcrita.

Optou-se, no entanto, por tratar no SPSS os dados de caracterização de todos os portadores entrevistados<sup>6</sup>, mesmo nos casos em que as perguntas abertas não foram transcritas. Esta decisão prendeu-se com o facto de se pretender tratar por igual todos aqueles que se disponibilizaram a partilhar as suas histórias e de nos recusarmos a excluir alguém, tentando evitar que os portadores se sintam, mais uma vez, colocados de parte e sem voz ativa.

Foram realizadas as seguintes entrevistas com informantes privilegiados, que tiveram uma duração mínima de uma hora e máxima de duas horas.

**FIGURA 2 - NÚMERO E TIPO DE INFORMANTES PRIVILEGIADOS ENTREVISTADOS, POR PAÍS**

<b>LOCAL</b> <b>INFORMANTES PRIVILEGIADOS</b>	Brasil	Portugal	<b>TOTAL</b>
Investigadores	1	1	<b>2</b>
Políticos e dirigentes da Administração Pública	1	2	<b>3</b>
Outros profissionais da comunidade (padres, professores)	2	3	<b>5</b>
<b>TOTAL</b>	<b>4</b>	<b>6</b>	<b>10</b>

<sup>6</sup> Ver a caracterização dos portadores entrevistados no Apêndice III.

No que respeita aos informantes privilegiados, procurou-se que fossem sempre os primeiros a ser entrevistados de modo a dar informações e indicações que poderiam ter pertinência para a recolha que posteriormente ia ser efetuada juntos dos restantes atores implicados.

Em relação aos profissionais de saúde e das instituições de apoio entrevistados, a duração mínima das entrevistas foi de uma hora e máxima de duas horas e meia, tendo sido realizadas as seguintes entrevistas gravadas:

**FIGURA 3 - NÚMERO E TIPO DE PROFISSIONAIS ENTREVISTADOS, POR PAÍS**

<b>ENTREVISTADOS</b>	<b>LOCAL</b>	Brasil	Portugal	<b>TOTAL</b>
Médicos especialistas (medicina geral e familiar, neurologia, ginecologia/obstetrícia, fisioterapia)		2	7	<b>9</b>
Outros profissionais de saúde dos serviços públicos de saúde (enfermeiros, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, fonoaudiólogos)		3	4	<b>7</b>
Dirigentes de IPSS, ONG e Misericórdias		4	2	<b>6</b>
Profissionais das instituições de apoio (psicólogos, sociólogos, assistentes sociais)		3	3	<b>6</b>
<b>TOTAL</b>		<b>12</b>	<b>16</b>	<b>28</b>

Em síntese, procurou-se entrevistar especialistas de várias áreas que lidam diretamente com portadores e seus familiares/cuidadores nos quatro locais em análise, incluindo dirigentes associativos, técnicos superiores ligados à área social, médicos, terapeutas e outros profissionais de saúde. Esta escolha foi condicionada pela necessidade de recolher, tratar e analisar informação que fornecesse dados pertinentes para uma melhor compreensão da realidade social em que vivem os portadores da Doença de Machado-Joseph.

Temos ainda a referir que não foram contabilizadas duas entrevistas com médicos especialistas que deveriam ser formais, gravadas, pois um médico aceitou a gravação da entrevista mas recusou responder a todas as perguntas colocadas e outro

não aceitou a gravação, deixando bem claro que a conversa tida seria apenas para “elucidar a entrevistadora e fazê-la pensar nos assuntos abordados”.

As entrevistas com portadores e seus acompanhantes (familiares e/ou cuidadores) também foram gravadas mas, na sua maioria, tiveram uma duração mais curta devido aos vários problemas físicos referidos acima, que os cansam e lhes dificultam o discurso. Foram realizadas as seguintes entrevistas formais, gravadas, com uma duração mínima de trinta minutos e máxima de uma hora e meia.

**FIGURA 4 - NÚMERO DE PORTADORES E DE FAMILIARES E/OU CUIDADORES ENTREVISTADOS, POR LOCAL**

LOCAL ENTREVISTADOS	Brasil		Portugal		TOTAL
	Rio Grande do Sul	Mato Grosso do Sul	S. Miguel	Flores	
Portadores	14	21	20	13	<b>68</b>
Acompanhantes (cuidadores e/ou familiares)	10	25	4	5	<b>44</b>
<b>TOTAL</b>	<b>24</b>	<b>46</b>	<b>24</b>	<b>18</b>	<b>112</b>

No total, foram realizadas 152 entrevistas, das quais 66 em Portugal e 86 no Brasil. Como já foi referido, em Portugal, duas entrevistas com médicos foram eliminadas e nove com portadores não eram passíveis de transcrição, contabilizando-se um total de 141 entrevistas gravadas e transcritas.

A decisão quanto ao número total de entrevistas foi tomada pelo critério de contraste-saturação. Neste caso, Isabel Guerra não aconselha ultrapassar as 50 ou 60 entrevistas “por questões logísticas de tratamento” (Guerra, 2006, p. 47). Em virtude de, neste caso, existirem atores em quatro locais de dois países, o número de entrevistas teve que ser aumentado.

Foi ainda criada uma declaração de consentimento informado (Anexo 3), na qual os objetivos, direitos dos participantes e deveres do investigador eram elencados.

No que respeita às técnicas de tratamento da informação recolhida, a secção do guião composta pelas variáveis de caracterização foi tratada quantitativamente com recurso ao *IBM SPSS Statistics* (versão 21).

A secção do guião de entrevista composta por perguntas abertas foi transcrita na íntegra, com todas as dificuldades inerentes à compreensão e transcrição de discursos dos entrevistados que possuem menores ou maiores dificuldades de dicção (embora estejam sempre presentes), tendo-se realizado análise de conteúdo temática. Visto que a quantidade de informação recolhida por entrevista envolvia cerca de uma centena de entrevistas, totalizando mais de 500 páginas transcritas, optou-se por utilizar o *MAXQDA* (versão 11), de modo a facilitar o tratamento da informação e a criação das sinopses das entrevistas.

A análise qualitativa consiste, essencialmente, em criar/descobrir categorias de determinado tipo de informação que se mostrem pertinentes para a nossa investigação, elaborando, de seguida, um esquema de relações entre essas categorias. Olhando para as especificidades desses conjuntos de informação tenta-se, assim, descobrir as relações existentes entre as diferentes entrevistas obtendo, dessa forma, as regularidades e/ou as singularidades das respostas dos sujeitos, o que permite encontrar caminhos e pistas que orientem a interpretação e compreensão das lógicas discursivas e de ação e dos respetivos universos de referência simbólica.

Para o tratamento e análise da informação, recorreu-se à análise de conteúdo categorial. A categorização, de acordo com Laurence Bardin, é “uma operação de classificação de elementos constitutivos de um conjunto, por diferenciação e, seguidamente, por reagrupamento segundo o género (analogia) com critérios previamente definidos” (Bardin, 1994, p. 117). A escolha da técnica de análise categorial temática foi a que nos pareceu mais eficaz para atingir os objetivos propostos, tendo-se organizado a análise de acordo com as cinco fases ou polos cronológicos propostos por Laurence Bardin (1994, p. 95): a pré-análise; a exploração do material; o tratamento dos resultados; a inferência e a interpretação.

Para tal, como propõe Isabel Guerra (2006, pp. 68-86), procedeu-se à transcrição de todas as entrevistas, podendo referir-se, a este respeito, que o processo de transcrição foi longo e moroso e que, no caso dos portadores de DMJ, dadas as suas

dificuldades, foram necessárias cerca de dez horas para a transcrição de cada hora de entrevista. Em seguida, as entrevistas foram impressas, lidas e anotadas (síntese da narrativa e modelo de análise/problemáticas), servindo de base para a construção das sinopses das entrevistas (através do MAXQDA), nas quais foram apresentados excertos dos discursos dos entrevistados. Em seguida, procedeu-se à análise categorial com “a identificação de variáveis cuja dinâmica é potencialmente explicativa de um fenómeno” (Guerra, 2006, p. 80), terminando com a análise interpretativa, que ultrapassa as “descrições etnográficas” procurando “o sentido social que está subjacente à descrição dos fenómenos” (Guerra, 2006, p. 83).

Fazer investigação qualitativa não é um empreendimento passivo. (...) Em vez disso, a análise de dados é um processo que exige questionamento inteligente, uma continua procura de respostas, observação ativa e memória precisa. É um processo de juntar e unir dados, de tornar óbvio o invisível, da distinção do significativo do insignificante, da ligação de dados aparentemente não relacionados, de encaixe de categorias umas nas outras e de atribuição consequências aos antecedentes. É um processo de conjuntura e verificação, de correção e modificação, de sugestão e defesa. É um processo de organização de modo que o esquema analítico pareça óbvio. (Morse, 2007, p. 35)

## **2.ª Fase da Recolha de Dados**

Como referido anteriormente, optou-se por um segundo momento de recolha de dados, implementado a partir de 2011, de modo a conhecer e apreender a perspetiva dos não portadores.

A partir das informações recolhidas por entrevista, foi criado um inquérito por questionário para o segundo momento de recolha de informação<sup>7</sup>. Optou-se por criar e alojar o questionário *online* no *Kwiksurveys*, de modo a facilitar a sua divulgação, preenchimento e recolha, tanto em Portugal como no Brasil.

Inicialmente, o que se pretendia era recolher respostas apenas de residentes nos Açores (São Miguel e Flores) e de residentes nos estados em análise (Rio Grande do Sul e Mato Grosso do Sul). Porém, no decorrer da recolha, apercebemo-nos que, ao

---

<sup>7</sup> Ver modelo do questionário no Anexo 2.

contrário do que acontecia em S. Miguel, nos outros locais era bastante difícil obter respostas. Embora, no final de 2011, a divulgação tenha sido realizada por *email* (com a colaboração das instituições de apoio) e através das redes sociais, pedindo-se o seu posterior reencaminhamento, em meados de 2012, verificou-se que as respostas obtidas continuavam a ser maioritariamente de São Miguel. Por isso, foi necessário alterar a estratégia de recolha dos questionários. Por um lado, foi pedido às universidades dos dois estados brasileiros e dos Açores que divulgassem o estudo e o respetivo questionário; por outro, resolveu-se abrir o seu preenchimento a todos os estados brasileiros e também a todas as regiões portuguesas.

Esta alteração coincidiu com um ataque de hackers ao *Kwiksurveys* no dia 25 de junho e, no dia 10 de julho de 2012, com 577 formulários submetidos, maioritariamente de residentes em São Miguel, o questionário *online* deixou de funcionar. Este contratempo não nos demoveu de conseguir obter as respostas de residentes no Brasil e foi criado um novo formulário no *Google Docs*, novamente divulgado em setembro de 2012. Depois de muita insistência na divulgação e tendo sido conseguidas respostas no Brasil, optou-se por fechar o questionário em agosto de 2013, com um total de 1033 respostas submetidas.

Tal como se disse, foi aplicado um questionário aos não portadores que, de acordo com Marie-Fabienne Fortin “é um instrumento de colheita de dados que exige do participante respostas escritas a um conjunto de questões. (...) O questionário tem por objetivo recolher informação factual sobre os acontecimentos ou situações conhecidas, sobre atitudes, crenças, conhecimentos, sentimentos e opiniões” (Fortin, 2009, p. 380).

O questionário era composto por duas partes, sendo a secção final exclusivamente para portadores, familiares ou cuidadores de DMJ. A secção inicial do questionário era constituída por uma primeira subsecção de caracterização, outra relativa aos conhecimentos sobre a DMJ e, por fim, uma subsecção sobre as suas opiniões quando confrontado com algumas situações hipotéticas apresentadas.

Uma das principais limitações da utilização dos métodos quantitativos em Ciências Sociais está ligada à própria natureza dos fenómenos estudados: complexidade dos seres humanos; estímulo que dá origem a diferentes respostas



de acordo com os sujeitos; grande número de variáveis cujo controlo é difícil ou mesmo impossível; subjetividade por parte do investigador; medição que é muitas vezes indireta, como é por exemplo o caso das atitudes; problema da validade e fiabilidade dos instrumentos de medição. (Carmo e Ferreira, 1998, p. 179)

A opção por uma amostragem não aleatória voluntária foi a que se considerou mais adequada para esta recolha dos dados. Este tipo de amostragem “é caracterizado por os elementos se auto selecionarem para a amostra. Não há um critério que determine a escolha; a inclusão dos elementos na amostra depende da sua vontade em integrá-la” (Vicente, 2012, p. 100). Não existindo qualquer controlo na escolha dos elementos da amostra, “o enviesamento de seleção é provável de existir uma vez que a temática do estudo pode atrair desproporcionadamente indivíduos com posições favoráveis ou com posições desfavoráveis, o que afetará as estimativas” (Vicente, 2012, p. 100). Nesse sentido, sendo amostras em que a participação é voluntária, a representatividade restringe-se ao grupo que respondeu, não sendo, portanto, possível extrapolar os seus resultados para toda a população<sup>8</sup>.

Embora a amostragem fosse não aleatória e, conseqüentemente, não representativa da população, foi indicativa da opinião e os resultados complementares à análise dos dados recolhidos qualitativamente.

Deste modo, o número total de questionários obtidos não era importante, embora se tenha feito um esforço para conseguir uma amostra de algumas dezenas de questionários em cada local onde se desenrolou a pesquisa. Apenas desta forma seria possível tratar quantitativamente os dados.

Foi realizada análise estatística descritiva no SPSS que, de acordo com Fortin, serve apenas “para descrever as características da amostra e para encontrar respostas às questões de investigação, enquanto que as análises estatísticas inferenciais permitem verificar hipóteses” (2009, p. 410).

Visto que não se pretendia extrapolar os resultados para o universo mas apenas complementar a análise da informação recolhida qualitativamente, considerou-se que,

---

<sup>8</sup> Ver a caracterização dos inquiridos por questionário no Apêndice V.

tal como Fortin afirma, a apresentação de distribuições de frequências, representação gráfica dos dados e de algumas medidas de tendência central, seria o bastante. Assim, as tabelas do SPSS foram exportadas para o Excel, de modo a conseguir as representações gráficas apresentadas mais adiante.

### **3. 3. Dilemas na pesquisa de terreno**

Ao longo desta pesquisa foram surgindo algumas inquietações ético-metodológicas que acompanharam todo o percurso e que não são recentes nem, muito menos, inéditas. Aliás, este é um tema que tem sido muito debatido nas últimas décadas devido à “ascensão dos movimentos pelos direitos da pessoa e pelo crescimento da atividade governamental no domínio da investigação, após a II Guerra Mundial”, principalmente devido à experimentação e aos desenvolvimentos da bioética e dos estudos clínicos e de laboratório envolvendo seres humanos, sempre em nome do progresso da ciência (Crête, 2003, p. 233). Segundo Marie-Fabienne Fortin, “o século XX abunda em exemplos de experiências moralmente inaceitáveis, tais como as experiências médicas feitas sobre prisioneiros de guerra pelos nazis (Código de Ética de Nuremberga, 1978) e os escândalos em investigações biomédicas surgidas nos Estados Unidos (Beecher, 1976)” (2009, p. 181).

Jean Crête (2003) afirma que foi após a II Guerra Mundial que as associações profissionais se preocuparam em adotar princípios deontológicos que protegessem os participantes e os próprios investigadores, criando um conjunto de direitos e deveres que regessem a conduta dos profissionais.

De acordo com Arriscado Nunes, é já na década de 90 do século XX que surgem preocupações com a ética na investigação na área da saúde, tendo-se adotado os procedimentos da investigação clínica a todo o conjunto de disciplinas que lidam com seres humanos e nas quais a área de investigação diz respeito a temas relacionados com a saúde e a doença (Arriscado Nunes, 2011).

O debate tem sido profícuo, repensando-se atualmente muitos dos princípios definidos como sendo os procedimentos ético-metodológicos a adotar na pesquisa

sociológica em saúde. Aliás, sobre este ponto, é necessário distinguir e realçar que, no que respeita à ética da pesquisa em saúde, são os princípios da pesquisa clínica que, na maioria das vezes, prevalecem mas que, cada vez mais, são questionados pelos investigadores da sociologia e da antropologia médica e da saúde. Deverão realmente esses princípios ser transpostos para a investigação sociológica em saúde?

A principal questão, segundo Robert Burgess (1997), é que os princípios éticos adotados na pesquisa em saúde são criados a partir da pesquisa clínica e não dos princípios gerais da investigação em ciências sociais e isso suscita problemas a investigadores da antropologia e da sociologia desde o início da sua pesquisa até à divulgação dos resultados.

Esta é uma realidade que cria algumas dificuldades ao trabalho de investigação qualitativo, principalmente no que respeita a temas controversos e estudos microsociológicos nos quais nem sempre é possível garantir totalmente a privacidade e o anonimato. Como afirma Arriscado Nunes,

esta situação exige dos cientistas sociais e das suas organizações profissionais uma atenção particular ao modo como algumas das tendências que se verificam já, neste campo, em países europeus e da América do Norte, principalmente, têm vindo a criar tensões importantes entre o dever de proteção dos sujeitos da investigação (individuais ou coletivos) e o direito a fazer investigação. Em alguns casos, verifica-se uma preocupante tendência para a invocação de princípios éticos evoluir para uma juridicização das relações entre cientistas sociais e sujeitos da investigação, criando sérias limitações à viabilidade da própria investigação social. Em sentido contrário, porém, algumas experiências de investigação apontam, antes, para a necessidade de uma interrogação crítica de alguns dos pressupostos em que assentava a obrigação expressa de proteção dos sujeitos. (Arriscado Nunes, 2011, p. 169)

Pode-se realçar no preâmbulo do Código Deontológico da Associação Portuguesa de Sociologia (APS) que “a prática sociológica partilha princípios gerais da ética científica. Mas reconhece que a ciência é ela própria uma instituição social; que tem vindo a desenvolver várias maneiras de entender a prática sociológica; e que a atividade profissional dos sociólogos inclui, a par da investigação científica, outras dimensões do relacionamento social e outros papéis profissionais, com as suas exigências deontológicas próprias”.

Exatamente por essa razão, em qualquer investigação desenvolvida atualmente em sociologia deve existir uma declaração de consentimento informado, que é comunicada e assinada antes da recolha de informação.

Muitos dos manuais de metodologia para as ciências sociais recentemente publicados já dedicam uma secção às normas e princípios a seguir na pesquisa de terreno e a maioria dos códigos deontológicos apresentam um conjunto de “princípios éticos baseados na dignidade humana” (Fortin, 2009) bastante desenvolvidos, que enfatizam a importância da integridade profissional na prática da sociologia, a voluntariedade, o consentimento livre e esclarecido dos sujeitos, a privacidade, o anonimato e a confidencialidade, o equilíbrio entre as vantagens e os inconvenientes e a obrigação de não causar qualquer mal aos participantes<sup>9</sup>.

Sobre este último ponto que se debruça sobre a obrigação de não causar qualquer mal ou dano aos participantes, Jean Crête afirma que se coloca o problema da “distribuição custos e benefícios da investigação” (relançado pelo ensaio de John Rawls sobre a teoria da justiça) existindo duas interpretações. Uma que considera que se os benefícios forem superiores aos custos para a sociedade então a pesquisa deve avançar. A outra interpretação defende que a investigação deve beneficiar cada um dos participantes (Crête, 2003, p. 235). Fortin considera que “o investigador está em presença de um problema ético potencial sempre que julga que os inconvenientes excedem as vantagens” (Fortin, 2009, p. 181).

A ética na pesquisa em ciências sociais surge muito associada aos direitos e deveres definidos pelos códigos deontológicos das associações. Temos como exemplo o da Associação Portuguesa de Sociologia (1992), onde se define que

um dos principais objetivos do Código Deontológico é constituir uma referência que ajude a ultrapassar potenciais situações de dúvida ou conflito ético no exercício da atividade profissional dos sociólogos, nomeadamente os decorrentes da pluralidade constitutiva da sociologia e da sociedade (...). Pode acontecer que, na sua aplicação a determinados casos, diferentes princípios do Código Deontológico se revelem dificilmente conciliáveis entre si. (Preâmbulo do Código Deontológico da APS, 1992)

---

<sup>9</sup> O Código Deontológico da APS está subdividido em 37 artigos, enquadrados em 7 secções.

Se os custos são maiores do que os benefícios para o participante, deverá essa investigação ser empreendida em prol do desenvolvimento da ciência e dos eventuais benefícios que daí podem advir? Marie-Fabienne Fortin considera que não, afirmando que “se os inconvenientes excedem as vantagens, é preferível não realizar o estudo” (2009, p. 191).

Nesse caso, talvez seja importante refletir e considerar a existência de efeitos negativos diretos e indiretos que podem surgir em qualquer pesquisa e que não devem ser menosprezados. Os efeitos negativos diretos estão relacionados com a “eficácia do instrumento de observação” sendo, portanto, tecnicamente solucionáveis. Dizem respeito, por exemplo, a entrevistas mal conduzidas ou, inclusive, a entrevistadores mal preparados que podem provocar incômodo ou mal-estar aos participantes (Crête, 2003, p. 242).

Os efeitos negativos indiretos são mais importantes e de resolução mais difícil do que os efeitos diretos. Jean Crête considera que se referem a três temas principais: o direito à vida privada, o consentimento informado e a confidencialidade (2003, p. 242).

Quando as informações são reveladas pelos participantes sob a garantia de anonimato e confidencialidade, esta deve ser salvaguardada, devendo, por isso, ser omitida qualquer informação que possa levar à identificação dos participantes. No entanto, por vezes, a omissão do nome ou do local não são suficientes para a garantia desse anonimato.

Foram vários os estudos que geraram polêmica devido aos problemas éticos envolvidos e que continuam a ser apresentados nos manuais de ética para a investigação social como exemplos a não seguir, devido aos prejuízos para os participantes decorrentes da publicação desses estudos. Por exemplo, no estudo amplamente divulgado de Vidich e Bensman, em Springdale (1958, *cit in* Crête, 2003), a identidade dos participantes não foi assegurada e isso prejudicou toda a comunidade. Outro estudo controverso foi a pesquisa “oculta” sobre homossexualidade em lavabos públicos de Laud Humphreys (1970, *cit in* Crête, 2003) que desrespeitou a liberdade e a privacidade dos sujeitos. Poderíamos citar inúmeros exemplos de estudos em variadíssimas áreas científicas que, à luz dos princípios ético-metodológicos e dos códigos deontológicos atuais, dificilmente seriam considerados aceitáveis.

O consentimento informado surge, então, como forma de salvaguardar os participantes e os próprios investigadores na medida em que é o documento que “faz prova” de que o participante está devidamente esclarecido e que a sua participação na pesquisa é livre e voluntária. Deste modo, considera-se que o investigador deve dar aos participantes o maior número de informações possível sobre a pesquisa, sendo o consentimento informado fundamental em qualquer pesquisa científica atualmente desenvolvida, independentemente da disciplina, da área ou do tema.

As situações da pesquisa de terreno em sociologia da saúde são diferentes das que se verificam na investigação médica. Suscitam preocupações e dilemas novos que “não podem ser reduzidos aos que são contemplados nas formas de regulação inspiradas na ética biomédica, nem tratados de forma análoga aos que surgem na investigação social com outro tipo de atores e realizada noutro tipo de situações (Arriscado Nunes, 2011, p. 178). Por vezes,

o anonimato é preterido, e (...) é pedido [ao investigador], pelos participantes na pesquisa, que ajude a dar visibilidade e publicidade a um nome, a uma cara, a uma história de vida ou a uma experiência, enquanto modo de afirmar uma condição de sujeito e protagonista de uma vida e de uma presença no mundo que circunstâncias ligadas à pobreza, à vulnerabilidade, à exclusão, ao abandono, ao trauma ou à violência tendem a fazer esquecer, a deixar perder na categoria geral de “vítima”, de entidade objetificada, sem vontade e sem capacidade de responder a circunstâncias adversas (Arriscado Nunes, 2011, p. 181).

São vários os trabalhos recentemente publicados em que a identificação dos participantes é solicitada pelos próprios devido à sua necessidade de reconhecimento e de visibilidade.

Será necessária uma ética num sentido normativo e regulador ou, como defende Daniel Cefaï (2009, *cit in* Nunes, 2011, p. 176), a ética deve ser avaliada em cada situação em função das experiências da investigação e dos dilemas que surgem na prática de terreno que, realça Didier Fassin, envolve “seres sociais em circunstâncias históricas” e não “sujeitos humanos em experimentações clínicas” (Fassin, 2006, *cit in* Nunes, 2011, p. 176)?

A ética, tal como a própria metodologia de investigação em sociologia, deve ser pensada de acordo com o contexto em que se situa, em função de situações específicas de pesquisa.

Nesse sentido, no decorrer da pesquisa de doutoramento, foram surgindo alguns questionamentos ético-metodológicos que têm implicações que não devem ser descuradas.

Por um lado, o primeiro aspeto decorre de ser um estudo predominantemente qualitativo, com recurso a entrevistas realizadas em Portugal (São Miguel e Flores) e no Brasil (Rio Grande do Sul e Mato Grosso do Sul), em que os participantes são portadores de DMJ descendentes de açorianos e os seus familiares e/ou cuidadores, médicos especialistas e profissionais de saúde e técnicos e dirigentes de instituições de apoio que lidam com estes portadores. O primeiro problema diz respeito à população-alvo do estudo e aos territórios nos quais se desenrolou a recolha de dados. É preciso ter em conta que as regiões portuguesas e brasileiras em análise têm características demográficas e territoriais muito díspares e que a decisão de apresentar retratos dos participantes ou de apresentar os dados de uma forma menos pormenorizada pode representar a identificação ou o anonimato dos participantes.

Por outro lado, se forem referidas as ilhas nos Açores e os estados brasileiros onde a recolha de dados foi efetuada, as instituições de apoio são identificadas, logo os técnicos também poderiam ser identificados bem como os médicos especialistas, pois a Doença de Machado-Joseph é uma doença neurodegenerativa considerada rara (com a maior prevalência mundial na ilha das Flores). Este é um problema que se coloca sempre que os participantes são portadores de uma qualquer doença rara ou são profissionais especializados que trabalham em contextos muito específicos (hospitais de referência ou IPSS de apoio a populações com características muito específicas). Além disso, se pensarmos em estudos microssociológicos em regiões com poucos milhares de habitantes (caso da ilha das Flores), estes problemas relacionados com a dificuldade ou impossibilidade de garantir o anonimato dos participantes são ampliados.

Mas será a garantia de anonimato obrigatória nas pesquisas sociológicas? Segundo o Código Deontológico da APS,

é dever dos sociólogos procurar evitar que da recolha, utilização e divulgação de informação decorram prejuízos para quem a presta ou para aqueles acerca de quem a informação é prestada. Devem, nomeadamente, salvaguardar o direito das pessoas à privacidade e ao anonimato, bem como respeitar a confidencialidade de informações e resultados, em todas as situações em que ela tenha sido acordada. (Art.º 8.º do Código Deontológico da APS, 1992)

Neste caso, se o participante decidir prescindir do anonimato poderá fazê-lo. Mas a questão torna-se mais complexa quando uma parte dos participantes pretende a visibilidade do seu problema (portadores de Rio Grande do Sul) e a outra solicita o anonimato e a confidencialidade, sob pena de não participar no estudo (portadores de São Miguel). Como deverá o investigador proceder nesta situação? Por um lado, existe a necessidade de manutenção do anonimato de uma parte dos participantes no estudo mas, por outro, existem participantes que pretendem a visibilidade e o reconhecimento do seu problema e recusam o anonimato para que isso aconteça.<sup>10</sup>

Existem muitas questões que devem ser ponderadas antes da publicação dos resultados de qualquer trabalho de investigação, pois esta pode ter efeitos e custos negativos para os participantes caso o anonimato e a confidencialidade não sejam assegurados.

Obviamente, apontando-se tantos problemas à realização de uma pesquisa qualitativa micro sociológica em sociologia da saúde, corremos o risco de radicalizar e pensar que “a única maneira segura de evitar a violação de princípios da ética profissional é evitar simultaneamente fazer pesquisa social”, como é afirmado por Bronfenbrenner (1952, *cit in* Burgess, 1997, p. 226).

Temos que concordar com os autores que afirmam que dificilmente poderemos prever, aquando da construção de um projeto de investigação, todos os problemas que surgirão no decorrer de uma pesquisa sociológica. No entanto, parece-nos que o caminho a seguir deverá ser o de ponderar os custos e os benefícios para os

---

<sup>10</sup> São várias as razões que levam à necessidade de anonimato e de confidencialidade sentida pelos portadores açorianos e à pretensão de visibilidade e reconhecimento pelos portadores brasileiros, que serão apresentadas ao longo desta dissertação e, por este motivo, não estão aprofundadas neste capítulo.



participantes e tentar a maximização dos benefícios, mesmo que isso implique algum prejuízo para o investigador e para sua investigação. Esta foi a opção tomada nesta tese.

Por todos os motivos apresentados, considerou-se que, para evitar a identificação dos entrevistados, seria conveniente fornecer apenas a seguinte informação: se é portador/a (P) ou acompanhante (A), indicando em seguida o número da entrevista (E n.º) e o local (SM-S. Miguel; Flo-Flores; RGS-Rio Grande do Sul; MGS-Mato Grosso do Sul). Todas as restantes variáveis de caracterização foram omitidas na apresentação dos excertos das entrevistas.

No que toca aos restantes entrevistados, optou-se por diferenciar os “médicos” (neurologistas, geneticistas, ginecologistas/obstetras, e especialista em medicina geral e familiar) de “outros profissionais de saúde” (enfermeiros, psicólogos, fisioterapeutas, fonoaudiólogos e outros terapeutas), referindo apenas se desempenham atividade no Serviço Regional de Saúde (SRS), isto no caso dos Açores, ou no Serviço Único de Saúde (SUS), no caso brasileiro, indicando também o país onde desempenham atividade (PT ou BR). As restantes variáveis, tais como o sexo, a especialidade ou os anos de serviço, foram omitidas na apresentação dos excertos das entrevistas.

Quanto aos entrevistados das instituições de apoio (IA), decidiu-se distinguir os “dirigentes” dos “profissionais” (psicólogos, assistentes sociais e sociólogos), indicando, mais uma vez, apenas o país (PT ou BR) e omitindo as restantes variáveis de caracterização.

No que toca à opção de indicar apenas o país e não o local (tal como tinha sido feito no caso dos portadores e acompanhantes), esta decisão prendeu-se com o facto de serem poucos os profissionais especialistas que trabalham com estes portadores e os seus familiares.

De qualquer modo, e tal como já foi referido, para evitar que, como afirma o Art.º 8.º do Código Deontológico da APS, exista qualquer prejuízo para quem aceitou ser entrevistado, esta tese foi revista e alterada após as provas públicas, tendo sido omitidas as informações passíveis de identificar os entrevistados, garantindo, deste modo, dentro dos possíveis, o anonimato de portadores, familiares e profissionais entrevistados.



## PARTE II



#### **4. A DMJ na primeira pessoa: Vivências dos doentes**

Não obstante o aumento da importância atribuída à dimensão da humanização dos cuidados médicos, continua a ser preponderante o peso que o tratamento da doença representa na relação médico-doente. Essa priorização visa, acima de tudo, a dimensão biológica do indivíduo remetendo para segundo plano a relevância do ser humano, enquanto ser preponderantemente social e relacional. Assim, e por forma a obter uma maior eficácia dos tratamentos médicos, é imperioso que o indivíduo seja alvo de uma intervenção médica holística.

A este respeito, é de salientar o contributo de Le Goff (1991) na obra *As Doenças têm História*, na qual defende que a história da doença vai além dos progressos científicos que lhe estão associados. De facto, abarca todo um *continuum* espaço-tempo que reflete a forma como os saberes e as práticas resultantes das representações e mentalidades, nele incluídas, evoluíram.

Aos olhos da sociologia, a reflexão em torno do objeto “doença” é trabalhada numa perspetiva diferente da utilizada pela medicina. Do ponto de vista sociológico não se buscam os fundamentos na realidade biológica mas sim na realidade social em que se insere o objeto de estudo. Deste modo, o interesse sociológico é concretizado no estudo científico da conduta que gira em torno do que se denomina doença.

Aquilo a que chamamos “doença” apenas tem existência em relação ao paciente e à sua cultura (...). A doença não é mais dissociável da ideia que fazem dela o doente e a civilização do seu país e do seu tempo. (Sournia e Ruffie, 1986, pp. 14-15)

##### **4.1. “Primeiro era a doença do diabo...”: Crenças sobre a DMJ**

A designação que é atribuída a uma determinada enfermidade é fundamental para compreender os modos como os vários atores a apreendem e as conotações que lhe estão subjacentes. Atendendo a que a base de significação de um fenómeno está, em primeiro lugar, na designação que é utilizada para nomear esse mesmo fenómeno,

uma vez que essa denominação encerra em si a forma como esse mesmo fenómeno foi/é apreendido e interpretado e que isto é resultado do contexto sociocultural em que se insere, torna-se importante conhecer os diferentes nomes atribuídos à doença até ao momento em que a medicina lhe atribui um nome científico. Até esse momento, o nome atribuído à doença resulta dos saberes e das vivências populares, que podem ser influenciados pelo saber médico e, no fundo, advém do contexto sociocultural que envolve a doença. Verificou-se que foram vários os nomes atribuídos à doença, sendo alguns de âmbito médico-científico e outros de cariz popular, fruto dos saberes leigos.

P: Há pessoas que dizem: “Eh, pá, isso é uma doença da espinha”; “Aquele gajo já não se aguenta da espinha”. Não tem nada a ver com a espinha!

(Portador, E9, Flo)

P: Só diziam que era uma doença na espinha. Secava um líquido na espinha, era o termo que se usava. Nem exame tinha.

(Portador, E3, Flo)

P: No tempo dos meus avós era a doença dos Andrés. Naquele tempo não se sabia muito bem o nome da doença.

(Portador, E9, SM)

P: Naquele tempo não era Doença do Machado, era *siclíticos*. Porque é que falam agora em Doença do Machado? Essa doença já existe há muitos anos neste mundo.

(Portador, E4, SM)

P: Primeiro era a doença do diabo...

(Portador, E7, RGS)

Verificou-se durante a pesquisa de terreno no Brasil que grande parte dos portadores identificavam os Açores como origem da doença, como se percebe no seguinte excerto de entrevista:

Eu só fui conhecer a realidade dessa doença... eu só fui conhecer ao facto de ser originária, [de] nós sermos todos portadores da ilha dos Açores, agora lá, numa palestra que eu fui ouvir, lá no Hospital de Clínicas.

(Portador, E3, RGS)

Existem várias páginas online que enfatizam, erroneamente, a origem açoriana da DMJ. Embora inicialmente a doença tenha sido identificada em descendentes de açorianos<sup>11</sup>, atualmente já se conhecem famílias portadoras de DMJ sem qualquer ligação aos Açores, sabendo-se também que foi com o povoamento por famílias vindas de Portugal continental que a mutação genética chegou aos Açores. A mutação que originou a DMJ é anterior ao século XVI, sendo, provavelmente, do séc. XV.

Nos EUA, embora a doença tenha sido inicialmente identificada em descendentes de açorianos, também já foi comprovado que não surgiu nos Açores (Coutinho, 1994: 38 e 154). Porém, a ligação estabelecida foi de tal modo forte que, até nas designações eram identificados os Açores.

Entre a população, existem outras designações para a DMJ que, como já se referiu, também são (re)conhecidas pelos portadores, como são exemplo a de “doença da espinha”, “doença da Ponta Ruiva” ou “doença do diabo”. A maioria das designações atribui aos açorianos a origem do “mal”.

A atenção sobre as diferentes designações atribuídas à doença revela-se pertinente uma vez que é notória a carga negativa que lhes está associada e que, em última análise, recai num grupo de indivíduos que partilham uma mesma origem geográfica, mesmo que seja uma ancestralidade de três ou quatro gerações.

Assim, considerou-se também relevante perceber por que outras designações é conhecida a Doença de Machado-Joseph. Para tal, foi criada uma pergunta de resposta múltipla na qual, de um conjunto de oito opções, os inquiridos online poderiam selecionar aquelas que associavam à DMJ (ver Anexo 2). Esta variável, à semelhança das apresentadas anteriormente, foi cruzada com a zona de residência e com a pergunta sobre se é portador, cuidador ou familiar de portadores de DMJ. Dos 912 inquiridos,

---

<sup>11</sup> Para melhor compreender a história da DMJ ver a descrição biomédica da DMJ no Apêndice I.

obteve-se um total de 1592 respostas tendo as percentagens sido calculadas por zona de residência de modo a que fosse possível compará-las.

Começamos por salientar que existem diferenças notórias entre os portadores, cuidadores e familiares e os que não o são e, também, no que diz respeito a Portugal e Brasil.

No gráfico da Figura 5 criado para ilustrar as respostas dos portadores, cuidadores e familiares, duas respostas de São Miguel (8,3%) foram para a designação "doença do diabo". Também em Mato Grosso do Sul, Rio Grande do Sul e em outros estados brasileiros, uma resposta foi nesse sentido, correspondendo a 2,2%, 0,5% e 0,2%. A designação "labirintite" também foi reconhecida pelos inquiridos brasileiros, embora com percentagens bastante baixas, tal como as designações "doença da espinha", "doença das Flores" e "doença dos açorianos". No que respeita a estas duas últimas, os inquiridos dos locais portugueses em análise também as assinalaram, salientando-se o caso do único respondente das Flores, que totaliza os 100%<sup>12</sup>. Todas as designações anteriormente referidas estão incorretas. A designação "SCA3" apresenta percentagens mais elevadas nos Brasil do que em Portugal, à semelhança do que acontece em relação à designação "ataxia", opção esta que foi a mais selecionada entre os residentes no Brasil, com 37,8% de respostas em Rio Grande do Sul e em Mato Grosso do Sul e 41,5% em outros estados brasileiros. Já no que concerne às regiões portuguesas, verificamos que é a designação "doença neurodegenerativa hereditária dominante" que obtém mais respostas, com 45,8% em São Miguel e 34,8% em outras ilhas e regiões portuguesas.

No gráfico criado para ilustrar as respostas dos inquiridos que não são portadores, nem cuidadores nem familiares de portadores de DMJ (Figura 5), verificamos que a designação "doença do diabo" apenas é reconhecida pelos inquiridos portugueses, com 14 respostas em São Miguel (3,1%), 1 nas Flores (2,3%) e 4 em outras ilhas ou regiões portuguesas (4%). No que toca às percentagens mais elevadas, verifica-se que os inquiridos brasileiros reconhecem principalmente as designações "ataxia", com 38,6% em Rio Grande do Sul, 42,1% em Mato Grosso do Sul e 44,5% em outros

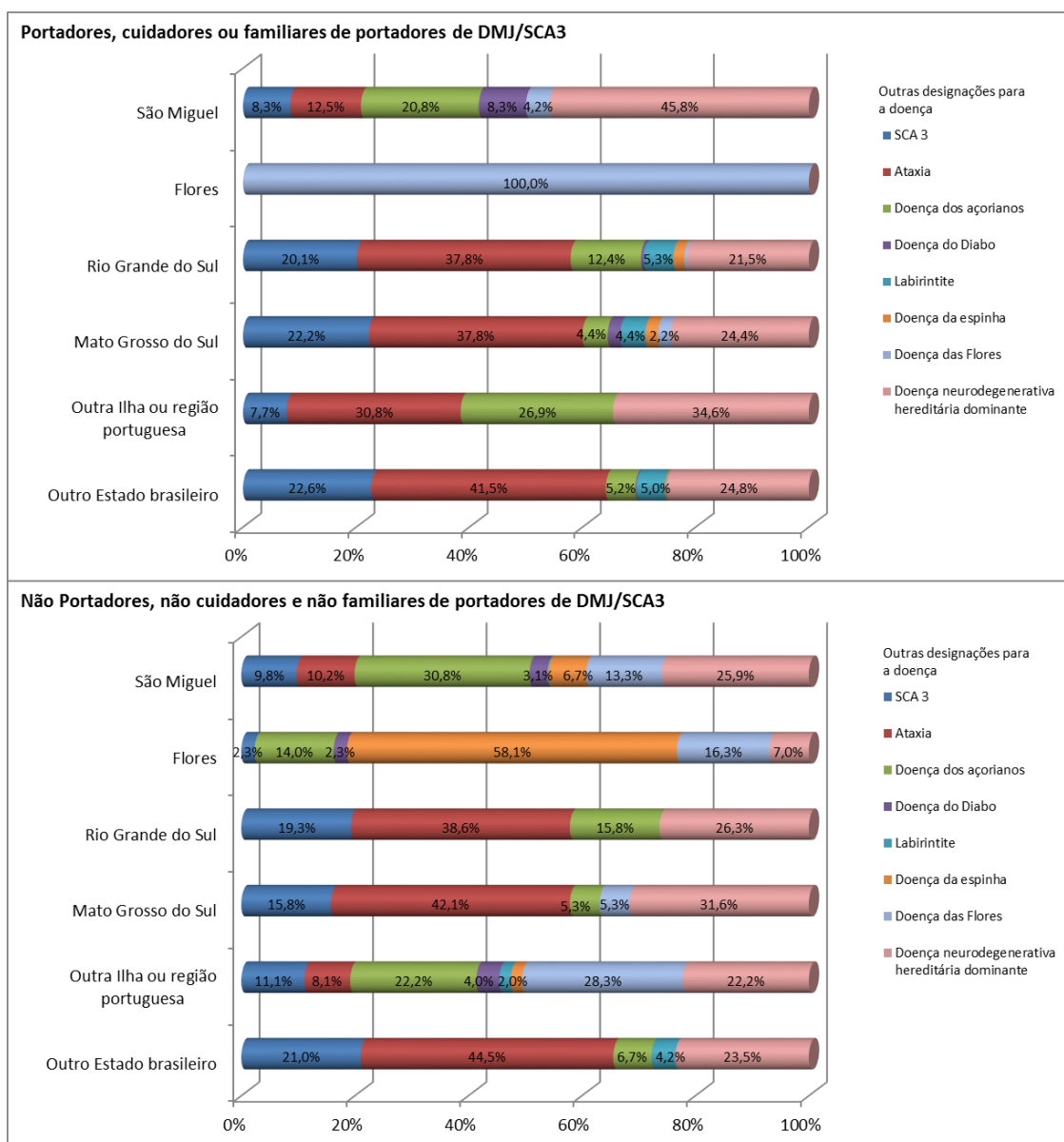
---

<sup>12</sup> Ver a caracterização dos inquiridos por questionário no Apêndice V.



estados brasileiros, e "doença neurodegenerativa hereditária dominante", com 31,6% em Mato Grosso do Sul, 26,3% em Rio Grande do Sul e 23,5% em outros estados brasileiros. Já em Portugal, na ilha de São Miguel, a opção "doença dos açorianos" é que obtém maior percentagem de respostas (30,8%), enquanto nas Flores é a designação "doença da espinha", com 58,1%, e em outras ilhas e regiões portuguesas é a opção "doença das Flores", com 28,3%.

Isto demonstra que, como foi referido, embora algumas designações apresentem valores percentuais bastante baixos ainda subsistem e influenciam o imaginário de algumas comunidades.

**FIGURA 5 - OUTRAS DESIGNAÇÕES CONHECIDAS PARA DMJ, POR ZONA DE RESIDÊNCIA (%)**<sup>13</sup>

<sup>13</sup> Tal como foi referido, considerou-se que o facto de os inquiridos serem portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ poderia influenciar, de forma mais ou menos significativa, as suas opiniões. Por esse motivo, foi indispensável apresentar a informação recolhida em função da zona de residência e também da variável anteriormente apresentada. Deste modo, as tabelas tornaram-se bastante mais complexas a partir da questão sobre o grau de conhecimentos sobre a DMJ, em virtude de resultarem de um cruzamento de três variáveis. Também por esse motivo, os gráficos são apresentados em separado para os portadores, cuidadores e familiares de DMJ e para os que não o são, de modo a permitir a melhor visualização e comparação da informação recolhida. Existe, porém, uma ressalva a fazer em relação à leitura dos resultados: embora haja 906 casos válidos no cruzamento das duas variáveis anteriormente analisadas, ao duplicar o número de categorias e repartir os dados em função da terceira variável, existem regiões nas quais o número de inquéritos submetidos é demasiado baixo e que apresentam valores que não permitem uma análise fidedigna. Vejamos o caso mais flagrante: existe apenas um inquirido nas Flores que afirma desconhecer se é portador embora tenha familiares portadores de DMJ. De resto, existe um mínimo de 10 inquiridos portadores, cuidadores ou familiares de DMJ em Mato Grosso do Sul e um máximo de 342 inquiridos que não o são em São Miguel.

Atendendo às especificidades desta doença, e uma vez que se trata de uma doença degenerativa sem possibilidade de cura ou sequer de tratamento, é necessário recorrer a um conjunto de contributos de forma a apreender e compreender sociologicamente o objeto, uma vez que a doença consiste, sempre, num fenómeno eminentemente social, cujas vivências e representações dos seus portadores se encontram profundamente enraizadas em diversos fatores sociais (Andrade, 2001).

É habitual encontrar justificações para o facto de se ser portador de DMJ baseadas em crenças não confirmadas. Muitas vezes a doença é atribuída aos comportamentos do doente e não a causas biológicas específicas. A doença acaba por assumir o carácter de uma punição por determinados atos, inadequados ou pouco saudáveis, cometidos pelo indivíduo. Exemplo fiel dessa procura de justificações baseadas em crenças, e não em causas biológicas, são os dois relatos apresentados a seguir.

P: Há vinte, trinta anos, a gente não sabia ainda que doença era. E esse médico falou-me que lá na [cidade] X, onde mora a família de meu pai, havia muitos casos desses na família. O boato corria lá era que um bisavô meu jogou um rabo-de-tatu no padre e que o padre jogou uma praga nele. Disse-lhe que ia ter uma doença e começou a doença. O médico me falou: “Não é isso não.” (...) Eu também estava vendo num livro espiritual que quem dá doença de Alzheimer e essa Doença de Machado-Joseph, diz que antigamente, a gente passava, fazia trabalho com cadáver e com cabeça de capricórnio e pegou maldição, entendeu? Só tem uma folhinha falando a respeito disso. (...) Como falei (...), tinha um amigo que estava num retiro espiritual e achou doença de Alzheimer e a Doença do Machado-Joseph escrita naquele livro. Dizia lá que, antigamente, os povos lá em Portugal faziam trabalho espiritual com cadáver de humanos e, então, pegou-se a praga. Foi lá que começou a doença.

(Portador, E14, MGS)

Outro entrevistado afirma que:

P: A minha filosofia de vida é o espiritismo. Ele explica várias coisas mas uma das coisas que ele explica é a lei da causa e do efeito e nisso eu acredito.

---

Assim sendo, é fundamental ter um cuidado redobrado na generalização dos resultados, embora, mais uma vez se reafirme que esta é uma amostra não probabilística, complementar à análise qualitativa.

A: Meu pai falou assim: “Ah X tira essas coisas da cabeça do Y [portador], fala que todos somos perfeitos. Deus fez todo o mundo perfeito, não tem que ficar com essa sensação de que ele está devendo algo, que está cumprindo algo porque fez algo de errado antes. Tira isso da cabeça dele.”

P: Muito da minha interpretação para isto vem do espiritismo. Muito mesmo. Olha, antes eu queria saber porquê, mas hoje não preciso mais.

A: Eu acredito também no que ele acredita. O que às vezes me incomoda, desse espiritismo, é essa sensação de ele estar, de alguma forma, a aceitar essa doença do jeito que ela é porque está pagando alguma coisa. Eu não queria isso, que ele se sentisse assim, devedor.

(Portador e Acompanhante, E18, MGS)

Como podemos perceber, temos dois relatos que exemplificam essas crenças da doença como uma punição divina associada a comportamentos dos portadores, dos seus ancestrais ou, inclusive, como se percebe no segundo excerto, referentes a comportamentos em vidas anteriores.

O excerto seguinte refere um outro tipo de crença resultante das vivências familiares. Neste caso, a mãe desta entrevistada acreditava que esta era uma doença que afetava exclusivamente mulheres, razão pela qual, aos primeiros sintomas semelhantes aos que afetavam a mãe, a filha, condicionada por esta crença, pediu para realizar o exame de diagnóstico.

P: A minha mãe tem a doença. Ela herdou da mãe dela e foi diagnosticada através de uma tomografia que ela fez à cabeça (...). Inclusive, ela tinha na cabeça dela que eram apenas as mulheres que tinham, porque era ela, a mãe dela teve, tinha as primas dela que tinham. Eu comecei a sentir alguns dos sintomas parecidos com os dela, o desequilíbrio na marcha, na hora de caminhar. Eu falei para ela: “Pede para eu também fazer o exame lá”. Eu vim ao Hospital de Clínicas, fiz o exame e comprovaram que era portadora.

(Portador, E2, RGS)

À semelhança do que acontecia anteriormente, em São Miguel, “alguns entrevistados consideram que ao fim de cinco gerações o sangue já está 'purificado', em virtude de se ter misturado com sangues não contaminados com a doença” (Soares e Serpa, 2006, p. 110). Uma possível explicação para esta crença no desaparecimento da

doença a partir da quinta geração poderá estar relacionada com crenças religiosas perpetuadas ao longo do tempo, nomeadamente numa leitura “à letra” do Deuteronómio 6-10<sup>14</sup> da Bíblia, onde se afirma que o castigo divino àqueles que idolatram outros deuses será perpetuado até à terceira e quarta geração.

P: A gente tinha a experiência da minha mãe. Diziam que era hereditária e ia até à 5.<sup>a</sup> geração e que a gente não ia ter porque a minha mãe era a última. Mas depois os sintomas, o desequilíbrio...

(Portador, E2, SM)

P: Sim [falaram em consulta sobre a questão de ter ou não filhos] e com o psicólogo também. Disseram-me que não devia ter filhos, porque ia até à quinta geração a possibilidade de a doença se manifestar.

(Portador, E20, SM)

Estas crenças, que olham a doença genética como uma forma de punição e/ou castigo, que “marcam” os grupos familiares por ela afetados, resultantes de um sangue “menos bom”, que potenciam a rotulação dos portadores como indivíduos indesejáveis e que são fonte da propagação de doenças, têm ganho uma maior relevância e impacto social com a evolução e maior facilidade de realização de diagnósticos genéticos, tal como refere Andrade (2001, p. 73).

O caso concreto da crença de que o resultado da mistura de sangue “contaminado” com sangues “não contaminados” será a purificação dos sangues e consequente eliminação da doença na família, pode explicar, em parte, as decisões reprodutivas dos portadores, pois muitos acreditam que à 5.<sup>a</sup> geração a doença deixa de existir na família.

Tal como foi referido, à luz de Herzlich (2004, p. 386), o domínio privado da doença tem ganho uma maior importância no círculo das ciências sociais, uma vez que se tem vindo a valorizar, de forma crescente, a análise das vivências da doença, facto

---

<sup>14</sup> Deuteronómio 6-10: “Eu sou o Senhor, o teu Deus, que te tirei do Egito, da terra da escravidão. Não terás outros deuses além de mim. Não farás para ti nenhum ídolo, nenhuma imagem de qualquer coisa no céu, na terra ou nas águas debaixo da terra. Não te prostrarás diante deles nem lhes prestarás culto, porque eu, o Senhor, o teu Deus, sou Deus zeloso, que castigo os filhos pelo pecado de seus pais até a terceira e quarta geração daqueles que me desprezam, mas trato com bondade até mil gerações os que me amam e obedecem aos meus mandamentos”.

pelo qual se valoriza o discurso do doente sobre a saúde e a doença, uma vez que esse discurso é composto não só pelo conhecimento transmitido aos indivíduos por parte dos médicos mas, também, pela visão que o indivíduo tem da sua doença e da sua condição enquanto doente. Ou seja, o seu discurso também é reflexo das suas vivências em sociedade que refletem as relações do indivíduo com os outros, as quais têm por base contextos biográficos próprios que giram em torno da doença.

#### **4.2. “Esta doença é tão custosa...”: Conhecimentos e rotura na rede de sociabilidades**

Como se observou na pesquisa de terreno, quando os portadores referem os conhecimentos sobre a doença adquiridos no contacto com os médicos e profissionais de saúde demonstram ter obtido informações muito gerais, sendo que, no decorrer dos seus discursos, os conhecimentos mais específicos da realidade da doença têm por base, geralmente, as suas (con)vivências familiares e a experimentação da doença que foi vivenciada pelos seus progenitores e familiares doentes. Muitos são os relatos que poderíamos citar, em todos os locais onde se recolheram testemunhos, verificando-se que a maioria dos participantes obteve poucas informações provenientes dos médicos aquando do teste preditivo ou do exame de diagnóstico.

Nas palavras de um portador das Flores,

P: Sei pouco [sobre a doença]. Eu não sei... eu não sei praticamente nada, porque os médicos nunca me explicaram. O que eu sei é de mim próprio. Sei que tem-me enfraquecido as pernas, o corpo (...). E depois eu tenho dois irmãos que morreram, com pele e osso. Meus irmãos, quando morreram, só tinham osso. Não tinham mais nada e sofreram muito. Eu tive uma filha que sofreu muitíssimo. Ela tinha X anos e desde pequenina começou a aparecer-lhe a doença, porque ela teve sarampo. E depois de ter o sarampo, o sarampo foi para dentro e descobriu a doença mais depressa. Disseram que era do sarampo. (...) Ela começou a balancear pequenina. E depois ela falava... e depois era para comer... era um trabalho, porque afogava [engasgava-se]. Foi um trabalho... A mãe andava com ela sempre ao colo. Ela não se aguentava. Nem numa cadeira ficava. (...) Os médicos... os médicos que vêm aí não dizem assim “especialidades” [não dão muita informação]. Fazem análises, fazem umas perguntas, duas ou três perguntas, pegam no martelo dão uma pancada aqui, para ver se a gente tem

ação, mais nada. Só o que os médicos disseram é que eu ia ter a doença mais tarde e que ia sofrer mais das pernas do que outra coisa. Foi o que eles me disseram e ficou guardado. (...) Ah, pois é. Quanto mais idade, menos... menos dá a doença.

(Portador, E10, Flo)

Na ilha de São Miguel, os conhecimentos são adquiridos pela experiência familiar vivida, mas também o são através de consulta/esclarecimento médico.

P: Sim fiquei, fiquei [esclarecido/a]. [Os médicos] deram-me a explicação toda, toda, da doença. E como é que se inicia os sintomas... essas coisas assim. Eu já vejo na minha mãe, por isso... Eu já tenho o exemplo da minha avó e tenho o exemplo do meu primo X e mais.

(Portador, E15, SM)

No Brasil, verifica-se que a principal fonte de obtenção de conhecimentos sobre a doença é também o meio familiar e a inerente convivência familiar, o que por si só demonstra a facilidade com que as crenças e os conhecimentos erróneos passam de geração em geração, perpetuando um quadro de (des)conhecimento que tem implicações nas representações sobre a doença.

Os entrevistados brasileiros também referem ter feito pesquisa sobre o assunto. Neste excerto podemos perceber que, apesar do receio de começar a somatizar os sintomas a partir da informação pesquisada, a combinação dos conhecimentos obtidos na observação dos seus parentes doentes com a pesquisa *online* não são garantia de fidedignidade, até porque a realidade encontrada na pesquisa de terreno no Brasil foi a de um elevado grau de desconhecimento da doença quer por parte dos portadores quer pela própria comunidade médica. Como se percebe nos relatos obtidos em Mato Grosso do Sul e, tal como veremos adiante, esse desconhecimento generalizado fundamenta o processo de luta pelo reconhecimento da doença e da condição de doente no Brasil,

P: Já [fui ao médico]. Fui a um neuro [neurologista]... em X [cidade]. O mesmo que, quando o meu pai fez o exame, fez para ele. Ele falou que não, que eu não apresentava sintomas, que era para eu tirar isso da minha cabeça. Aí, na verdade, eu não conheço muita a fundo a doença. (...) O pouco que eu sei é... que é uma doença genética. Ligada a um cromossoma por defeito, n'ê? Do cromossoma eu li... Sim, porque na verdade, antes, eu tinha receio de ler alguma coisa e

somatizar isso. Tipo colocar isso na minha cabeça e achar que já tinha. Quando eu agendei a consulta aqui, entrei na internet e pesquisei algumas coisas sobre a doença. Daí as coisas que eu sei. É uma doença ligada a um cromossoma que, provavelmente, tem origem em Portugal. Vieram para cá e, passa de geração. Há pessoas que podem ter e outras que podem não ter. Eu tomei os sintomas do meu pai, uma perda dos movimentos. Começa com desequilíbrios. Eu sei que a pessoa fica lúcida, porque, na verdade, eu acompanhei o trajeto de uma tia minha que teve. (...) [pergunta se através do exame genético é possível descobrir se a doença se manifestará em breve ou mais tardiamente]

(Portador, E12, MGS)

A: Onde nós moramos, lá na cidade, não tem nenhuma pessoa que esteja interessada nesse tipo específico de doença. Eles não têm essa especialidade. Então, eles não têm acompanhamento nenhum lá. Nós estamos vindo aqui para fazer o acompanhamento com o pessoal daqui. São 500 quilômetros [de distância]... Não querem saber do que se trata. Não têm interesse nenhum [os médicos na sua cidade]. (...) Nós conseguimos informação foi na internet. Não foi pelo médico. A gente participa muito [site na internet].

(Acompanhante, E16, MGS)

A dificuldade sentida pelos portadores brasileiros e seus familiares em conseguir uma consulta de neurologia num hospital de referência onde a doença possa ser diagnosticada leva os portadores brasileiros e os seus familiares a, numa primeira fase, procurar obter informações por todas as vias possíveis, como é o caso de fóruns na internet, páginas no Facebook e outras páginas na internet.

Os excertos seguintes, de entrevistas realizadas em Rio Grande do Sul, exemplificam essa dificuldade em conseguir uma consulta de especialidade.

P: Não, não [não teve consulta de neurogenética]. Estou tentando ir...

A: A gente está marcado para abril [a entrevista foi feita em outubro]. Para abril, porque é bem complicado conseguir uma consulta no Hospital de Clínicas. A gente está tentando faz dois anos! (...) Faz dois anos que nós estamos tentando e a gente conseguiu através da AAPPAD e X conseguiu este ano, ficou marcado para abril do ano que vem. (...) Eu pesquiso porque na internet tem muita coisa. Muita coisa que aparece eu li.

(Portador e Acompanhante, E1, RGS)



P: Eu consegui uma consulta para ele [amigo] com Dr. X, assim, meio por baixo... Porque a pessoa vê que tu estás com ataxia, estás piorando e não consegues um atendimento. Tu não consegues um atendimento! Eu acho que a condição tinha que ser assim: ser portador de uma ataxia e, então, ser direcionado para aquele serviço. Aí tu vais lá, esperas dois, três anos e estás vendo que estás piorando e não consegues fazer nada.

(Portador, E9, RGS)

O desconhecimento mais ou menos generalizado da doença, aliado a diagnósticos errados pelos médicos especialistas, leva a que os portadores brasileiros e os seus familiares recorram a outras fontes de informação, maioritariamente disponibilizadas através da internet.

A: Posso ser eu a falar por ela? É porque ela está falando mal [entrevistadora responde afirmativamente]. Ela começou com desequilíbrio, aos... mais ou menos com X [faixa etária dos vinte] anos. Começou a procurar médicos, neurologistas, homeopatas. Foi até um homeopata que detetou esse desequilíbrio dela. Foi um homeopata. Daí para cá, ela veio piorando, começou a [afetar a] fala também, foi piorando. Esse desequilíbrio... os médicos acharam que era labirintite, em vários diagnósticos. Depois foi agravando. Veio fazer os exames, tomografia, deu atrofia cerebelar, uma pequena atrofia que não desenvolveu e daí foi para outros neurologistas na capital mas sem diagnóstico. Veja bem [começa a calcular o número de anos]: só há cinco anos [20 anos depois dos primeiros sintomas] é que o Hospital X atinou por fazer vários diagnósticos e falou: “Esse aqui tem recurso, esse aqui não tem...” E foi exatamente o recurso de cura que a gente procura. Então, há cinco anos, o médico diagnosticou mas ela já estava bem debilitada no andar, no falar, na locomoção [atualmente fala com muitas dificuldades, não consegue endireitar-se na cadeira de rodas, estando num estado muito avançado da doença], e já tinha passado por hospitais de ponta. (...) Ficou internada uma semana inteira, só fazendo exames e nunca tivemos um diagnóstico, nunca tínhamos tido. Há cinco anos, mais ou menos, é que uma equipe médica – dois médicos, no Hospital X, (...) incluindo Dr. X, que faz muitos cursos em Portugal (...), a chefe daqui – pediu esses exames e detetaram...

(Acompanhante, E17, MGS)

A: O meu sogro, por exemplo, ele sofreu muito por preconceito e não tinha... Cada vez que ia ao médico: “Ah, eu acho que é labirintite”.

(Acompanhante, E1, RGS)

A: Mas até hoje há médicos que não... Há 6 meses que eu o levei à cidade X, um neuro [neurologista]. E ele disse que nunca ouviu falar dessa doença, não conhece [faz uma pausa]... Um neuro!... [afirma com espanto] Basta ir à internet, “Está aí doutor!” Nunca ouviu falar. (...)

Entrevistador: Mas no início os médicos também não sabiam muito, não é? (...)

A: [Silêncio] No início sim, demoraram muito para diagnosticar a doença. É... labirintite. Havia um médico que queria operar ele aqui. Disse que era da sinusite, que tinha de tirar a inflamação, que até tinha cirurgia marcada e depois a gente tirou da cabeça dele. Ele até ia fazer uma cirurgia, cirurgia para a sinusite!

(Acompanhante, E1, MGS)

Como é perceptível nos excertos apresentados, verifica-se um elevado grau de desconhecimento entre os médicos, que obriga a que os portadores procurem ao longo de anos ou décadas um diagnóstico correto, período no qual, fruto da inexistência desse diagnóstico, a sua saúde se vai deteriorando, com as consequentes implicações negativas devido à falta de tratamento para tornar o avanço da sintomatologia mais lento, o que pode ter consequências na qualidade de vida e na sobrevivência dos portadores.

Este é um fenómeno que não acontece no caso português, em que a doença é perfeitamente conhecida há mais de duas décadas, tanto pelos médicos como pelos portadores e seus familiares e, inclusive, pela comunidade envolvente (como veremos mais à frente), o que facilita quer o acesso à informação quer às consultas de especialidade. Neste momento, com a realização do exame genético, também já não se verificam erros de diagnóstico.

P: É porque a minha família vinha dessa doença. Já vinha dessa doença. Já há muitos anos que vinha uma senhora do Porto [médica especialista] visitar-nos a minha casa. Vinha gente de fora. Mas nessa altura eu ainda estava mais ou menos. Ainda andava bem.

(Portador, E4, Flo)

P: Fiz [o teste]. (...) Aos dezoito [anos]. Porque o meu marido é que me incentivou a fazer. Para saber mesmo se eu tinha ou não tinha. Eu estava com aquela esperança de não ter, não é? Como qualquer outra pessoa tem essa esperança. Mas, pronto, aceitei normalmente. Mas uma pessoa fica sempre... Um dia hei de

ficar igual à minha mãe e mais à frente hei de ficar igual à minha avó, essas coisas assim...

(Portador, E15, SM)

Ainda no que respeita aos conhecimentos acerca da doença, passaremos a apresentar os dados recolhidos através do questionário aplicado *online*, mais concretamente os respeitantes ao grau desses conhecimentos. Foi solicitado aos inquiridos que se posicionassem numa escala de 5 pontos. Do total de 912 inquiridos que afirmaram que já tinham ouvido falar na doença, foram considerados 905 casos válidos.

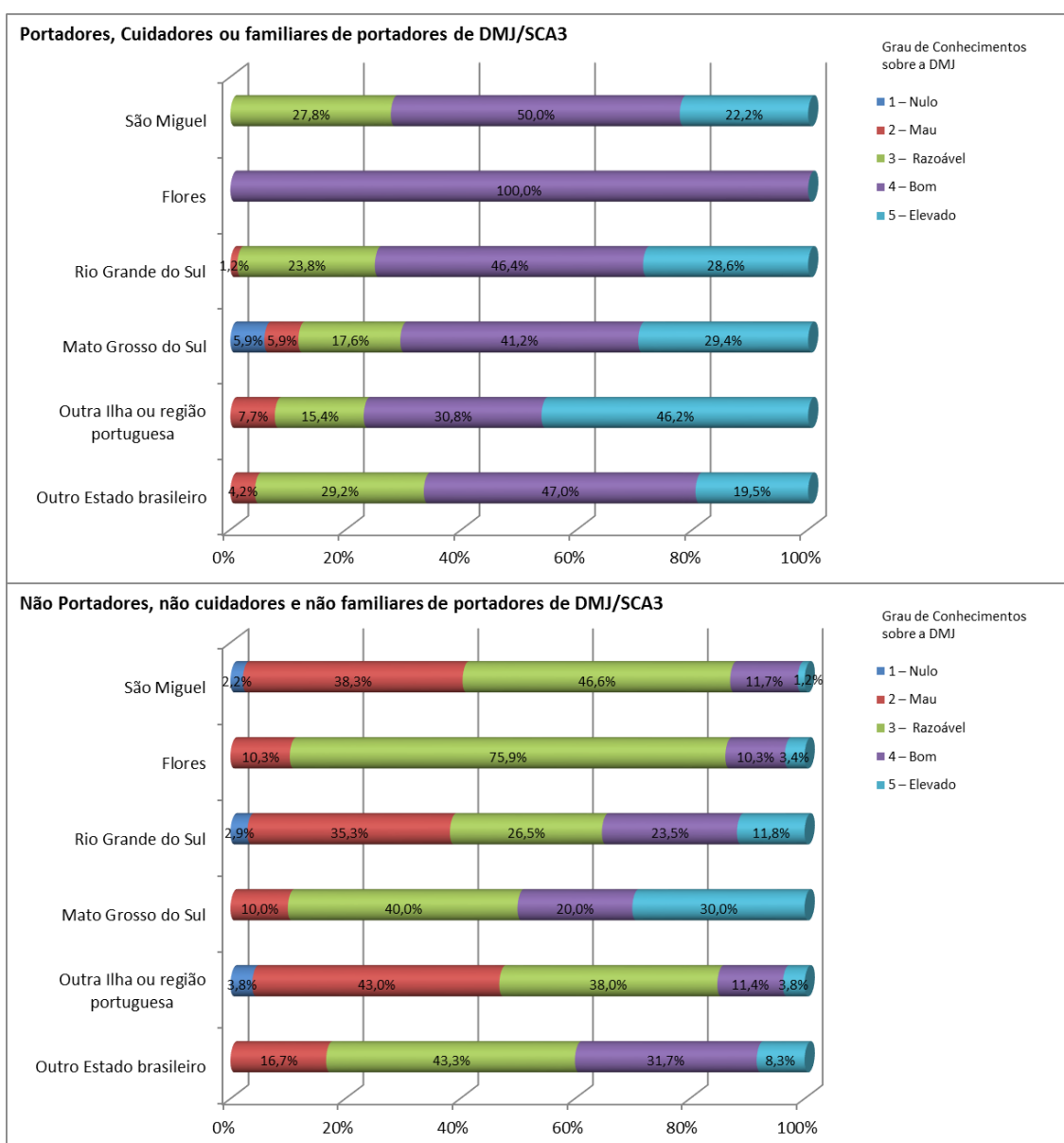
A Figura 6, apresentada em seguida, é bastante clara em relação às significativas diferenças existentes. O aspeto que mais se destaca é o facto de existirem poucos inquiridos pertencentes ao grupo dos portadores, cuidadores e familiares que afirmam ter conhecimentos fracos ou nulos sobre a DMJ. No que toca aos inquiridos que não têm familiaridade com portadores de DMJ o desconhecimento é maior, chegando a atingir os 46,8% de inquiridos de outras ilhas ou regiões portuguesas, que afirmam ter maus conhecimentos sobre a doença.

Vejamos o caso dos portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ. A maioria dos inquiridos posiciona-se nas categorias mais elevadas da escala, sendo a percentagem dos que afirmam possuir conhecimentos razoáveis (3), bons (4) e elevados (5) a partir de 88,2% em Mato Grosso do Sul. Se somarmos os valores percentuais do bom e do elevado, verificamos que estão definitivamente em maioria, sendo 66,5% de inquiridos nos outros estados brasileiros, seguindo-se Mato Grosso do Sul, com 70,6%, São Miguel, com 72,2%, Rio Grande do Sul, com 75%, e outras ilhas ou regiões portuguesas, com 77%.

Se observarmos as categorias inferiores da escala, maus conhecimentos (2) ou nulos (1), apercebemo-nos que apresentam percentagem com valores muito baixos, atingindo uma percentagem acumulada de, no máximo, 11,8% no caso de Mato Grosso do Sul, seguida de 7,7% de inquiridos de outras ilhas ou regiões portuguesas, 4,2% de outros Estados brasileiros, e por fim, com 1,2% no Rio Grande do Sul (os 100% nas Flores

correspondem apenas a um inquirido). Nenhum inquirido de S. Miguel considerou que os seus conhecimentos eram inferiores a um grau razoável.

Quando observamos os resultados obtidos junto de inquiridos que não são portadores, nem cuidadores nem familiares de portadores de DMJ, apercebemo-nos que estes se posicionam de modo muito diferente, estando bastante distribuídos pelas várias opções da escala. Vejamos: os inquiridos de Mato Grosso do Sul são quem se considera com melhor grau de conhecimentos, atingindo os 50% que escolheram bons e elevados conhecimentos; seguem-se os inquiridos de outros estados brasileiros, com 40%, e Rio Grande do Sul, com 35,3%. Em São Miguel, Flores e outras ilhas ou regiões portuguesas, os valores na categoria 4 e 5 são muito mais baixos. No que toca à escolha das categorias que implicam menores graus de conhecimento (1 e 2), a percentagem acumulada mais baixa surge em Mato Grosso do Sul, com 10%, seguindo-se as Flores, com 10,3%, e os outros estados brasileiros com 16,7%. Nas restantes zonas as percentagens acumuladas da categoria 1 e 2 são significativamente mais elevadas, atingindo os 38,2% em Rio Grande do Sul, os 40,5% em São Miguel e os 46,8% em outras ilhas ou regiões portuguesas. A percentagem da categoria 3 oscila entre os 26,5% em Rio Grande do Sul e os 75,9% que correspondem a 22 casos nas Flores.

**FIGURA 6 - GRAU DE CONHECIMENTOS SOBRE A DMJ, POR ZONA DE RESIDÊNCIA (%)**

Com estes resultados verificamos a tendência geral de que os não portadores, não cuidadores e não familiares consideram deter um grau de conhecimentos relativamente baixo, ao passo que os portadores, cuidadores e familiares consideram deter conhecimentos mais elevados, independentemente da zona geográfica em questão. Este facto contribui para a percepção de que o olhar dos outros (fruto desses conhecimentos precários) é sempre um olhar enviesado, muitas das vezes estigmatizante e potenciador de situações de “choque” nas relações de interação com os portadores.

No cruzamento de variáveis seguinte, a variável dependente diz respeito ao modo como os conhecimentos sobre a DMJ foram inicialmente adquiridos. Consideraram-se válidos 894 casos, não tendo sido obtida resposta de 18 inquiridos em pelo menos uma das três variáveis.

Na Figura 7 destaca-se claramente a diferença entre aqueles que são portadores, cuidadores ou familiares dos que não o são. Por outro lado, no segundo caso, verificam-se também algumas diferenças no que toca aos residentes em Portugal e no Brasil.

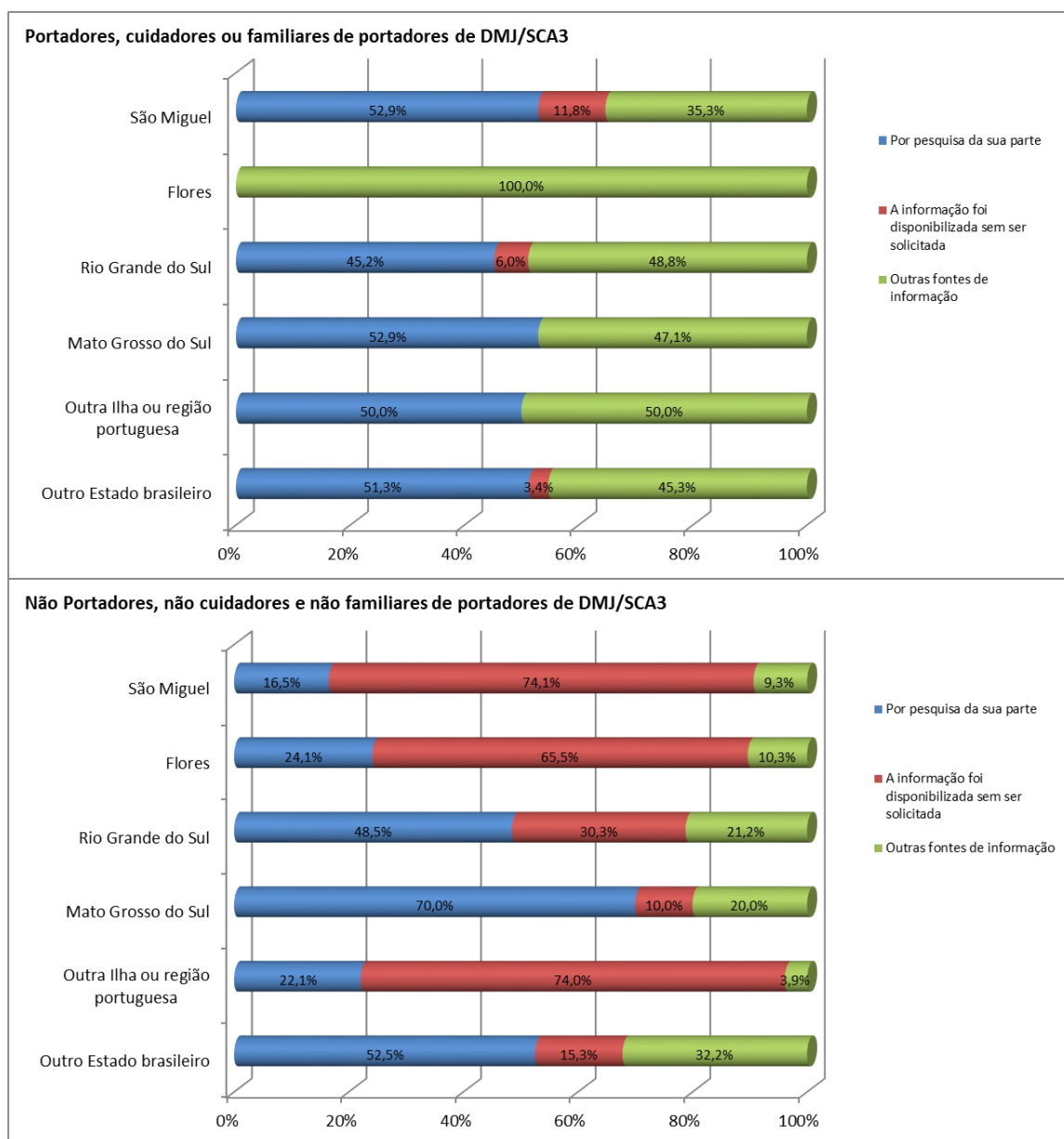
Assim, apercebemo-nos que poucos são aqueles que, sendo portadores, cuidadores ou familiares, obtiveram a informação sobre a DMJ sem que esta fosse solicitada, por exemplo através de notícias, ações de informação e sensibilização em escolas, etc. Estes casos restringem-se a São Miguel (11,8%), Rio Grande do Sul (6%) e outros estados brasileiros (3,4%). Este facto é facilmente compreendido pela natural necessidade que os portadores e os seus familiares têm em obter informação acerca da sua doença, numa tentativa de ver esclarecidas as dúvidas que possuem sobre a sua doença, diminuindo a sensação de incerteza com que vivem, mesmo que, depois, esses mesmos esclarecimentos, dada a sua natureza, lhes venham a criar angústia e sofrimento futuros.

No Brasil, as percentagens de inquiridos que não são portadores, nem cuidadores nem familiares de portadores que afirmam ter obtido a informação sem ser solicitada são mais baixas, com 30,3% de inquiridos de Rio Grande do Sul, seguindo-se os 15,3% de outros estados brasileiros e os 10% em Mato Grosso do Sul.

Como se referiu atrás e as entrevistas também o demonstram, são muitos os portadores, cuidadores ou familiares que afirmam ter procurado obter informações, sendo a mesma adquirida através de pesquisa, por exemplo, na internet. As percentagens estão compreendidas entre os 45,2% em Rio Grande do Sul e os 52,9% em Mato Grosso do Sul e em São Miguel. Mais uma vez, é importante realçar que apenas existe uma resposta na ilha das Flores, totalizando os 100% na opção outras fontes de informação (por exemplo através de consulta médica). Esta opção também apresenta percentagens elevadas de resposta, sendo a mais baixa em São Miguel (35,3%) e a mais elevada em outras ilhas ou regiões portuguesas (50%).

Nas respostas dos inquiridos que não possuem relação com portadores destacam-se, mais uma vez, as diferenças entre Portugal e Brasil, sendo a informação disponibilizada sem ser solicitada a opção mais selecionada em São Miguel (74,1%), em outras ilhas ou regiões portuguesas (74%) e nas Flores (65,5%) e a opção por pesquisa própria a mais escolhida em Mato Grosso do Sul (70%), outros estados brasileiros 52,5%) e Rio Grande do Sul (48,5%).

**FIGURA 7 - MODO DE AQUISIÇÃO DOS CONHECIMENTOS SOBRE A DMJ, POR ZONA DE RESIDÊNCIA (%)**



Os dados recolhidos por questionário vão ao encontro do que é afirmado nas entrevistas, verificando-se um maior ou menor desconhecimento que varia em função do local de residência e do facto de o inquirido ser ou não portador, cuidador e/ou familiar de portadores de DMJ. O mesmo acontece em relação ao modo de aquisição desses conhecimentos, que também é diferenciado em função das duas variáveis anteriormente referidas.

Verificamos que a doença vai muito além da esfera do saber médico e que as representações sociais sobre a doença são mais do que a enunciação de um conhecimento científico, uma vez que são também produto de (re)interpretações e de sentidos atribuídos (Herzlich, 2005). Neste sentido, a autora defende que,

por ser um evento que ameaça ou modifica, às vezes irremediavelmente, nossa vida individual, nossa inserção social e, portanto, o equilíbrio coletivo, a doença engendra sempre uma necessidade de discurso, a necessidade de uma interpretação complexa e contínua da sociedade inteira. (Herzlich, 2005, p. 66)

Atendendo ao tipo de doença que se encontra no cerne desta investigação (DMJ), a qual se integra no domínio das doenças crónicas e degenerativas, obrigando a um incontornável afastamento dos modelos de investigação centrados nos cuidados de saúde aplicado às doenças agudas, torna-se óbvia a importância do contributo de Claudine Herzlich (2004) quando se refere à crescente importância dada à esfera privada em torno da doença, nas investigações na área das ciências sociais. Se não, vejamos: um dos pilares analíticos das doenças crónicas (doenças de longa duração e sem cura) e degenerativas é o facto de serem doenças que afetam inevitável e irreversivelmente os diversos aspetos e/ou dimensões da vida dos doentes, nomeadamente na forma como o doente experiencia a doença e nas alterações nas relações familiares e sociais.

É com este tipo de investigação que é possível apreender e compreender de que forma o quotidiano dos doentes é afetado bem como as implicações que a doença tem na identidade dos mesmos. Na realidade, estas investigações permitem-nos verificar a existência de uma característica única das doenças crónicas, quando comparadas com as doenças agudas (doenças que se caracterizam por uma curta duração). A essa característica Herzlich (2004, p. 387) chama “desestabilização irreversível”. Esta pode ser referenciada como sendo o conjunto de alterações na vida quotidiana dos doentes que



resultam do fator imprevisibilidade. Sendo que este fator acaba por se tornar uma característica onipresente no quotidiano dos doentes, moldando-o e não lhes permitindo ter um nível de “domínio” mínimo sobre as suas capacidades e, consequentemente, sobre aquilo que fazem, quando o fazem e onde o fazem.

A esta instabilidade segue todo um conjunto de implicações negativas no seu dia-a-dia. Esta incerteza potencia a disrupção das rotinas diárias pré-existentes e uma consequente necessidade de constante (re)adaptação que altera a vida do doente bem como da sua família mais próxima.

As implicações negativas que mais limitações criam são, como já se percebeu anteriormente, a nível físico, provocando sofrimento físico, angústia e ansiedade perante dificuldades motoras, da fala e redução da sua autonomia, num “futuro” que temem que seja muito próximo.

P: Pois é, isso [progressão lenta da doença] não está a ser mau. Mas todos os dias de manhã eu digo: “Ai meu Deus, será que ainda posso ir ao quarto de banho? Ai meu Deus, será que eu ainda posso ir para a cozinha?” Felizmente até agora ainda... Eu tenho aqui uma vizinha, que é muito amiga minha, que diz que não [não vai piorar]. Mas eu é que me sinto de dia para dia. Diz: “não estás nada pior!” Mas eu sinto-me, no andar. Sinto-me, no andar. Mas pronto...

(Portador, E3, Flo)

P: No ano passado. Eu ia andando e já me desequilibrava, qualquer coisa e já caía, não me aguentava. “Ai, isto não está bom”. Fui ao médico, porque todos os anos eu ia a ele. Agora de seis em seis meses. Eu disse: “Doutor, eu já não estou boa, já não estou 100%”. Ele fez o teste às pernas e disse: “Realmente já está”. Todos os anos eu ia e ele dizia que estava tudo bem, “Não se nota nada”. Mas eu, em mim, já notava que não estava igual. “Eu já não estou boa”. Eu disse: “Senhor doutor, eu já não estou bem” e ele fez o teste e disse: “Realmente já não estás”. Ele deu-me uns comprimidos cor-de-rosa.

(Portador, E18, SM)

P: Sim, é claro que eu tenho algumas dificuldades. Eu não caminho longe. Para subir a uma cadeira, por exemplo... Eu não subo uma cadeira ou qualquer coisa. Há algumas atividades que eu não posso fazer, tenho que pedir. Por exemplo... eu me cuido também, por exemplo, para pegar uma panela no fogão ou alguma coisa eu chamo ele para pegar. Eu sei que posso me acidentar. Eu já caí muitas vezes antes de saber que tinha a doença. Tive quedas ao subir a uma cadeira mas

eu achei que tinha botado a cadeira muito na beiradinha. Mas não foi por isso. Foi porque eu me desequilibrei mesmo e desabei lá de cima. Uma outra vez eu caí. Eu fui descer e, como a gente fica numa perna só quando vai descer e eu desequilibro-me, caí. Levei uma mesa, fiz um corte, fui parar ao hospital. Toda uma história... E eu achei que era por causa do sapato que tinha [ri]... Sempre tinha uma desculpa. Mas, depois disso, eu tenho-me cuidado. Eu digo: “Se eu cair vai ser por um acidente mesmo, se eu não conseguir evitar. Mas o que eu posso, eu cuido.” Eu peço ajuda. Sim, faço praticamente tudo. O resto das coisas, eu faço sozinha.

(Portador, E5, RGS)

P: Olha, eu até... eu não subo escadas porque tenho polícia em casa. Mas até me aventurar de ir [ri]... Sabe que, no ano passado, lá em casa (uma casa antiga daquelas de pé direito super alto) eu subia escadas para trocar lâmpadas, porque o X [marido] não estava sempre. Agora é que ele tem ficado direto, aqui. Vai em serviço, vai e volta, vai e volta. No dia que a minha tia estava conversando: “Ah, um dia tens que trocar aquela lâmpada, faz falta aquela lâmpada do corredor.” Eu só lhe disse: “O quê?” O pior é que eu tive que subir no último degrau para a escada ficar me apoiando, porque é muita alta, porque eu não faço mais isso. “Vê se tu caíres e tu provavelmente vais quebrar alguma coisa. Vê o processo que tu vais ter que ficar de cama...”. (...) Higiene faço. Só a única coisa que eu coloquei foi uma cadeira, porque quando eu lavo o cabelo fico mais tonta. Aí sento-me. Tem uma cadeirinha no box [cabine de duche] que está me esperando lá, mas no contrário, não...

(Portador, E7, RGS)

P: [Incompreensível]

A: Há 20 anos. Só que começou meio de devagar, não foi assim... A gente achava que não fosse chegar ao ponto que chegou. Desde o primeiro dia falaram que ela tinha a doença. A gente começou a dar remédio. Ela toma hoje três, quatro diferentes... Três, n'ê? [pergunta à portadora que acena com a cabeça] Então, a gente achava que não ia chegar ao ponto que chegou.

P: [Incompreensível]

A: Ao princípio, a gente esperava que não fosse tão... igual ao que ela está hoje. Achava que fosse um negócio [sintomatologia] mais brando, n'ê? Então, a gente não esperava que fosse... [tanto a portadora como o acompanhante choram durante algum tempo].

(Portador, E5, MGS)

Como se percebe nos excertos das entrevistas apresentados, as limitações físicas são maiores ou menores, variando em função do tipo e gravidade e do número de anos de manifestação da DMJ. Estas limitações e a ansiedade que provocam são verificadas em todos os doentes entrevistados, independentemente do local, sendo causa primeira das alterações nas redes de sociabilidades.

Nas Flores e em São Miguel, nos círculos de sociabilidade de maior proximidade (amigos, família e vizinhos) existe aceitação/compreensão e ajuda em alguns casos. Noutros, os portadores referem que o comportamento das pessoas mudou, tendo-se afastado. Existem também portadores que optam, eles próprios, por se afastarem dos outros.

P: Não tenho razão de queixa. Até são mais atenciosas.

(Portador, E15, SM)

P: Não [recebe visitas]. É muito raro vir aí uma pessoa.

A: É muito raro vir alguém. Todas elas [as pessoas amigas afastaram-se].

P: Ah, elas, as minhas amigas deixaram de vir.

(Portador e Acompanhante, E8, Flo)

P: Sim senhora. Ainda hoje eles [vizinhos] me convidam para ir jantar e eu digo que não. E dizem: “Ah, venha que a gente ajuda”. Cansei-me. Eu é que me deixei de ir e, também, às vezes, eu podia ter ido. Mas custa. Custa-me porque eu estou sentada numa cadeira, não posso me mexer. Mas eles estão sempre... [a convidar] (...) Eu não gosto. Não é pelas pessoas, mas eu quando me meto com tantas pessoas faz-me, não sei...

(Portador, E3, Flo)

À semelhança dos casos portugueses, em Mato Grosso do Sul e Rio Grande do Sul, os portadores afirmam que existe apoio entre os doentes e nos círculos de sociabilidades de proximidade, nos quais existe aceitação pelos outros da sua condição de doente. No entanto, existem também portadores que recorrem a estratégias de isolamento.

P: Amigos [portadores]? Não. Não, só a P...

A: Ela conheceu a P e às vezes elas conversam pelo telefone. (...) Sabe o que é que eu noto entre as duas, assim? Todos os dias uma dá força para outra, todos os dias as duas se ligam, conversam todos os dias. Elas conversam. Quando a senhora não liga, ela liga, né? Às vezes uma diz assim: “Ah, estou desanimada.” Minha mãe [portadora] fala para ela... Pego o telefonema das duas, as duas conversando assim: “Ah, mas você não pode ficar assim”. Falam assim... Uma dá força para outra. Entendeu? Uma se ajuda, às vezes: “Ah, não estou com vontade.” E a outra responde: “Não, mas tem que fazer”. Porque eu falo que a P é mais preguiçosa. Ela não quer fazer nem fisioterapia. Se não é o N a ir lá para fazer... Então, uma anima a outra.

(Portador e Acompanhante, E3, MGS)

P: Sempre bem tratada. Não... de jeito nenhum [notou alteração nos relacionamentos]. Até chega a ser demais. Eu moro numa cidade e tem árvores na frente... Todo o mundo que passa ali me conhece e me cumprimenta. Conversa comigo. E eu fico lá sentada, olhando.

(Portador, E10, MGS)

P: Não. O meu círculo [de amigos] na minha idade já era curto, já era pequeno. Com as pessoas que eu lidava, não... Não senti nenhuma alteração. (...)

A: É diferente. Logo no início que ele... logo no início que ele... (é que você fez uma pergunta e eu lembrei) ele parou de sair. Não queria mais ver ninguém, preferia ficar em casa, não queria que ninguém visse. Até hoje ele não gosta muito de se expor. Diz ele: “Vou ficar-me expondo quando me sentar na frente de casa. Você fica-me expondo...” Mas no início, ele não queria sair, não queria ir na casa de ninguém, não queria que ninguém visse ele assim. Aí, ele percebeu que não ia mudar mesmo, [ri] eu acho...

(Portador e Acompanhante, E16, MGS)

P: Realmente... realmente, eu sinto uma distância do pessoal, porque todo o mundo tem a sua agilidade. Eu considero normal. Todo o mundo tem a sua agilidade, usa... e está com uma pessoa doente, uma pessoa assim, já não atrapalha os compromissos da pessoa. Então, às vezes eu procuro me distanciar mais.

(Portador, E4, RGS)

A: Oh, os vizinhos, todos gostam dela... (...) É amizade, amizade, assim, todo o mundo...

P: É, dão muita força, dão muita força os meus vizinhos, os meus amigos lá. É, muita força, muita... Muito ânimo. (...)

A: Sim, as vizinhas vêm: “Ah, como eu tenho pena, que mulher” porque adoram X [portadora], ninguém a despreza. Todo o mundo quer o bem dela, porque sabem que ela tem essa doença. Gostam muito dela. Isso eu sei, porque eu sou vizinha. Ah, tu vais lá para aquele sítio? É bom. Tu vais lá e tu vais ter pena dela, tem que ajudar ela. E eu sempre vou, n’ê? Sempre. Sempre. Sempre. Eu... aonde ela for eu vou junto.

(Portador e Acompanhante, E6, RGS)

P: As minhas amigas sempre foram carregadas. De quem era meu amigo, eu nunca senti nada. Talvez até um pouco de pena ou... sei lá.

(Portador, E10, RGS)

P: O mais preconceituoso é a gente mesmo. Porque tu não voltas ao teu local de trabalho, porque tu tens vergonha, vergonha de caminhar, entendeu? De mostrar o teu caminhar, que pensem: “Fogo, era um cara sadio...” Não é o que eles pensam, é o que tu pensas! É. Tu tens preconceito contigo mesmo. Eu, quando parei de trabalhar, voltei uma meia dúzia de vezes ao serviço. Já são cinco anos, entendeu? Eu procuro não ir. Não é o contacto que eu tenho com alguém que eu encontre, não é que me tratem de modo discriminatório. A discriminação é minha.

(Portador, E12, RGS)

No relato seguinte constatamos um exemplo de claro afastamento dos outros, neste caso familiares e amigos não doentes.

P: O que aconteceu com meu pai aconteceu comigo, com os outros. Eu não sei por que não convivo assim tão pertinho. As pessoas se afastam, os amigos se afastam, sabe? Porque eu nunca me esqueço que, uma vez, eu encontrei o meu padrinho de crisma (...). Ele disse: “Como é que está?” Eles foram assim [unidos], na mocidade. O meu pai, o tio X, o tio Z, um grupo de três ou quatro casais. Eles conviveram, iam acampar, quando a gente... Elas nem estavam grávidas, mas o pai ficou doente... (...) Um grande amigo, assim. Nunca namoramos mas ele sempre que podia estava lá em casa, com o pai, a visitá-lo. Aí, o tio X ia caminhando e disse: “Como é que está o Y [pai do P]?” Eu disse: “Está bem, esperando a sua visita”. Ele disse: “Ah, não posso ver o Y daquele jeito.” Então,

eu disse: “Então não pergunte mais sobre ele, tio X. Se não pode ver ele, não precisa saber também”, n’ê? Eu acho que é para não ver. Por exemplo, no caso da W, n’ê? Eu tive amigas na adolescência e na fase adulta, amigas mesmo, que a gente se encontra em enterros, em casamentos, amigas que vinham buscar a Q [filho/a] pequenininho/a para levar para casa delas, para ficar com a filha dela na piscina brincando e coisa e tal e... sumiram, nem um telefonema!

A: Mas isso é arrogância. Eu acho.

P: Não, no caso dela, era uma pessoa muito próxima de mim. Ele acha que é arrogância mas ele não tem conhecimento da amizade que nós sempre tivemos. Eu tenho grandes amigas que, como todo o mundo, têm a sua vida, o dia-a-dia que é difícil, têm só o fim-de-semana que é desse tamanho, mas que me ligam três ou quatro vezes, não mais que isso, mas que não mudou dos outros anos, sempre que podem vão me ver.

(Portador e Acompanhante, E7, RGS)

#### **4.3. “Eh, tomou umas cervejas?”: Representações, identidade e estigma**

Numa tentativa de aferir as representações dos doentes acerca da DMJ utilizaremos os contributos de Felismina Mendes (2007), que abordou a temática das representações sobre o cancro. À semelhança dos doentes com cancro, os portadores de DMJ não veem a sua enfermidade como sendo “a Doença” pois consideram que existem outras doenças mais negativas. Os portadores afirmam existir “doenças piores”, destacando-se o cancro como uma doença que consideram ser ainda pior do que a sua. Isto não significa que a DMJ seja vista como apenas mais uma doença, uma vez que essa consideração não retira o peso negativo da doença nem da angústia da antecipação dos sintomas que é vivenciada quotidianamente.

P: Todas as doenças são más. Há umas piores e há outras mais levezinhas do que as outras.

[A entrevistadora pergunta que doenças são piores]

O cancro, a sida.

(Portador, E2, SM)

P: Há piores, há doenças muito piores. O cancro não é tão pior? O cancro não é tão rigoroso? (...) Só sei dizer que isto é uma tristeza. (...) Sabe o que é que eu acho nessa doença? É a gente querer andar [e não conseguir].

O cancro é muito ruim mas a gente anda! A gente anda, a cabeça anda direita, relativamente ao cancro. Eu não gosto muito desta doença. Eu não gosto nada, nada. (...) Isto é uma doença que até a menina pode ver como é que esta doença é tão custosa.

(Portador, E4, SM)

P: Eu digo muitas vezes: “Ah, Nosso Senhor, tem outros piores”, porque há quem tenha enfermidades que dão muitas dores e eu dores não tenho. Não posso sair, isso é que é... Eu acho mau. Mas, ah... Deve haver outros piores. Isso acredito que há. Conheço outros piores, sim, sim, outros que não sabem que estão a dormir, que não sabem onde é que estão. É muito triste. As doenças são todas tristes, mas... mas eu acho que há outras piores.

(Portador, E3, Flo)

P: Há doenças piores cá. Há o cancro, algumas vezes mata. Mas esta não mata.

(Portador, E6, Flo)

P: Há mais gente que tem problemas, talvez até piores que os meus e que está levando...

(Portador, E5, RGS)

P: Só sei que é uma doença muito louca porque... ela pega a gente de surpresa e... acaba com a gente assim... (...) Ah, tem muitas [pessoas] que falam assim: “Ah, coitada”. Mas coitado é filho de rato<sup>15</sup>, n’é? É só o filho de rato! Quer dizer, é uma doença como tantas outras. Temos que aprender a viver com ela, n’é?

(Portador, E19, MGS)

Em relação ao diagnóstico, muitos dos entrevistados não se surpreenderam com o resultado visto que já tinham incorporado na sua própria identidade o carácter específico da identidade familiar que, neste caso, é a DMJ.

---

<sup>15</sup> Provérbio popular brasileiro: “Coitado é filho de rato, que, quando nasce, nasce pelado”

P: Ela [esposa] já sabia antes que eu já vinha dessa... de gente de família disso.

(Portador, E4, Flo)

P: Ah, eu não fiz [teste preditivo], só preenchi... Fiz os papéis para começar a receber. (...) Nunca, nunca [fiz o teste preditivo], porque isso é da família e aos cinquenta anos já não foi preciso fazer.

(Portador, E6, Flo)

P: Não havia muita informação. A gente sabia que era a doença da minha mãe.

(Portador, E2, SM)

P: Quando eu tive, eu já sabia. Sabia que era a mesma doença de meu pai mas, até eu ir trabalhar, não sabia. Eu trabalhei só 11 anos. Quando eu fui trabalhar já tinha... acho que X [faixa etária dos 30] anos.

(Portador, E19, SM)

P: Como eu soube? Por causa do meu pai, n'ê? Quando eu comecei a... (...) Ah, eu já sabia. Eu já sabia... por causa do meu pai, n'ê? Eu já tinha consciência, n'ê?

(Portador, E3, MGS)

P: [fica a pensar] Eu acho que eu não me confundi nunca [sintomas com outra doença]. Eu toda vida tive a consciência de que tinha esse problema, n'ê? A minha família toda falava... Minha avó, meu pai, meus tios, meus irmãos e eu estava consciente de que... eu tinha problemas, n'ê?

(Portador, E4, MGS)

P: Isso é uma coisa que eu notava na minha mãe. Na minha mãe e em relação ao meu avô. Vê-se uma certa vergonha da doença. Sabe que, connosco, começou a mudar. Comigo, com a minha irmã... Ah... já, de nós em relação a ela. Eu lembro-me que a gente a levava ao médico, conversava, saía e eu: "Vamos consultar outro, vamos ver". E ela: "Ah, mas deixa assim". E eu: "Não, vamos procurar." (...) E havia uma tendência da família – "Não, isso é assim mesmo, vamos deixar assim" – que eu sinto que mudou. Tem mudado muito.

(Portador, E5, RGS)

No caso brasileiro, é notório que as representações dos portadores acerca da doença (muito provavelmente devido ao desconhecimento generalizado da DMJ)



permitem que eles depositem a esperança na medicina como mecanismo que, em constante evolução, será capaz de encontrar a curto prazo uma cura para a doença que permita ao mesmo tempo eliminar o risco de transmissão hereditária da mesma.

Isto ocorre à semelhança do que acontece quando se aborda o cancro, já que “nas representações sobre o cancro, eles delegam e investem na medicina todas as esperanças e expectativas para a ‘solução total’ do cancro hereditário, ou seja, no seu imaginário delineiam estratégias (mediadas cientificamente) que impeçam que, no futuro, a herança dos ‘malnascidos’ se perpetue” (Mendes, 2007, p. 188).

P: Então, o médico falou para mim que, em 10 anos, os cientistas iam descobrir uma cura. No prazo de 10 anos, no máximo, eles iam conseguir. Outra vez eu fui lá e disse: “Oh, está quase chegando os 10 anos.” E ele: “Você vai-me cobrar por...” [risos. Entrevistadora pergunta há quanto tempo isso aconteceu] Isso foi em 2001.

(Portador, E4, RGS)

P: Eu quero viver até à cura dessa doença. Eu agora não posso fazer mais nada.

(Portador, E14, MGS)

A: Pai, isso não existe [cura]. Eliminar a doença não tem como... [tenta convencer o pai de que não há cura]

P: Mas pode...

A: Mas o que a gente já ouviu de todo o mundo, de ali, hoje, na minha opinião, não existe cura. Mas o que todo o mundo [profissionais da instituição de apoio] falou para o senhor, foi que, se o senhor fizer o que o pessoal falou, vai melhorar... O senhor tem que valorizar o que cada um falou ali, hoje. É a terapia... é tudo. [O portador suspira.]

(Portador e Acompanhante, E15, MGS)

No fundo, para os entrevistados brasileiros, a medicina surge como a solução para a minimização dos efeitos negativos associados a esta doença genética hereditária, nomeadamente no que toca ao estigma individual e familiar, além do evidente alívio sintomatológico que uma cura ou tratamento lhes proporcionaria. Por outro lado, um tratamento ou cura potenciaria os movimentos de busca pela obtenção dos direitos que consideram justos, na condição de cidadãos com uma doença crónica, uma vez que, ao

contrário de muitos portadores de outras doenças, ainda não se veem reconhecidos no que toca aos apoios do Estado.

No caso açoriano, fruto de um (re)conhecimento enraizado quer no conhecimento científico quer no popular, este sentimento não se verifica, imperando um estado de espírito de resignação e impotência, de ambas as partes, perante a doença. Nos Açores, uma vez que as necessidades dos portadores se encontram reconhecidas, os apoios do Estado já se encontram legislados e, visto que não existe uma previsão de prazo para uma cura ou tratamento, os portadores, regra geral, não procuram mobilizar-se no sentido de dar maior visibilidade à sua condição de doentes, pretendendo, ao invés, tornar-se “invisíveis”, evitando o contacto e as interações com os não doentes e sofrendo a doença no espaço familiar. Evidentemente que com este isolamento persiste a manutenção do estigma, daí ele não ter sido eliminado, apesar do reconhecimento social da doença e da condição de doentes.

P: Eu vejo que todas as outras [doenças] têm cura, só esta não tem. Aos anos que anda para aí e não tem cura. Essa até agora ainda não... até agora e até sempre. Nunca vai...

(Portador, E6, Flo)

P: O que eu penso é que não tem cura... É ir sofrendo.

(Portador, E9, SM)

Neste aspeto, na maioria dos casos na ilha das Flores continua a verificar-se que “a Doença de Machado-Joseph provoca uma desqualificação social, com um progressivo afastamento dos outros, o doente sente-se impotente, manifestando um sentimento de frustração perante a sua situação de progressivo isolamento, em última instância, de morte social”, tal como se verificara há cerca de quinze anos em São Miguel (Soares e Serpa, 2006, p. 138). Este facto dificultou a recolha de testemunhos que demonstrem o recurso a estratégias de preservação da identidade e integridade dos portadores em contexto de interação, embora em poucos casos os portadores tenham optado por continuar a manter as suas redes de sociabilidades, assumindo como “normal” a sua condição de doentes perante os outros. Como se pode perceber no seguinte excerto de entrevista, também este profissional de ação social português confirma esse

afastamento e isolamento dos portadores, sinal do evitamento de exposição pública: “porque eles ainda continuam isolados, ou seja, estão ali camuflados no seu cantinho. Estão tentando passar despercebidos” (IA, Profissional, E4, PT).

P: A minha mãe andar na rua de cadeira de rodas? Acho que nunca a vi na rua. A minha mãe está sempre fechada. A minha mãe gosta de sair... o pior são as pessoas. Não pode sair.

(Portador, E15, SM)

Já no caso dos portadores brasileiros, as estratégias passam por esconder até ser possível, a sua condição de doentes.

P: E à noite, eu sento-me num lugar e fico com medo das pessoas. Se está todo o mundo sentado, eu não me levanto. Passo com vontade de ir ao banheiro e não vou. Eu não me levanto! Quando todo o mundo se levanta e vai embora, a gente se levanta e vai embora e não tem ninguém para prestar atenção.

(Portador, E2, MGS)

P: Não. Eu também acho que eu ando muito depressa. Andando devagar nota-se um bocado. Andando depressa, acho que não se nota muito. Às vezes, numa procissão, nas festas, tenho que ir devagarinho. É logo uma impressão para mim, terrível. Parece que vou sempre a trampicar [tropeçar] nas coisas.

(Portador, E5, MGS)

A: Ele não queria ir a lugar nenhum, porque não queria se expor, não queria encontrar ninguém conhecido, porque todo o mundo ficava perguntando: “Que é que você tem?” Ele falava assim: “Eu caí de moto.” Essa era a melhor resposta dele.

P: É.

A: Porque se ele falava assim: “Ah, eu tenho uma doença hereditária degenerativa que causa dificuldade de movimento, que não sei quê...” A pessoa não... Então, ele falava assim: “Eu caí de moto.” Aí [as pessoas perguntavam] “Ah, mas vai melhorar!” Três meses depois, ele estava ainda [na mesma e as pessoas perguntavam]: “Ah, mas você não melhorou ainda daquela queda?” [Risos] E ele falou: “Não, porque... tive lesões, sequelas”. Então, aí, só depois que ele resolveu assumir que não tinha mais jeito ficar se escondendo. Os amigos queriam ele lá em casa e ele começou a ir. Aí, ele falou: “Estou numa cadeira de rodas mesmo. Fazer o quê, n’ é?” Então... a gente fica desse jeito, evita a... evita...

P: Longas festas...

(Portador e Acompanhante, E18, MGS)

P: Agora tu imagina estar sempre explicando o que é que é Machado-Joseph. Aí, chega mais um: “Não, mas como é que é mesmo?” [Risos]

A: Foi no outro dia, o que aconteceu, quando ele machucou a cabeça.

P: É muito difícil. Tu falar de uma doença qualquer é outra coisa. Agora aquilo que tu sofres no corpo... É mais fácil andar de bengala e dizer que tive um AVC. Já não perguntam mais.

(Portador, E12, RGS)

P: No outro dia, estava chegando ao meu prédio e meio que tropecei. O guarda falou: “Eh, tomou umas cervejas?” Eu: “Ah, pois é.” Eu não falei nada, n’ é?

A: Ele se sentiu mal com o que o guarda falou.

P: É, eu não ando com uma plaquinha dizendo: “Eu tenho a Doença de Machado” ou então “Eu tenho ataxia”. Então, por mim, tanto faz. (...) Ah não, não é [fácil].

A: Claro que ele não se sentiu bem. Não se sentiu confortável de saber que as pessoas estão achando que ele está bêbado: “Está em casa, não está trabalhando e ainda está bebendo?” [riem]

(Portador e Acompanhante, E2, RGS)

No fundo “quando um indivíduo se apresenta perante os outros terá numerosos motivos para tentar controlar a impressão que estes recebem da situação” (Goffman, 1993, p. 26). Isto porque o processo de interação social é, acima de tudo, a forma por excelência de defesa e preservação da sua identidade através da construção de uma impressão para os outros. Assim, para Goffman, “a interação (...) pode ser grosseiramente definida como a influência recíproca dos indivíduos sobre as ações uns dos outros numa situação de presença física imediata” (1993, p. 26). Nestas situações, basicamente, os atores tendem a procurar influenciar o(s) outro(s) participante(s) na interação, em proveito próprio, na procura da defesa da sua identidade. Logo, aquando do exercício de um determinado papel “o indivíduo organiza o seu desempenho e exibição *em intenção das outras pessoas*” (Goffman, 1993, p. 29).

P: Eu sou uma pessoa que está doente (...). Portanto, não tenho vergonha da doença que tenho. (...) Há os que dizem assim: “Ah, tu não és como os outros. Tu

não tens vergonha de dizer que tens a doença”. Eu acho que não é vergonha nenhuma dizer que se tem a doença. (...) Não [os outros não percebem]. O que eu acho é que a gente, quando tem essa doença, tem um complexo grande. A gente vê as pessoas e pensa que as pessoas estão todas a olhar para gente e aí é que está mal, está a perceber? A gente leva a mal, às vezes, por causa de julgar que as pessoas estão a olhar para a gente ou se essa gente se chega, a gente quase não se aguenta de pé, não sei porque é. É um complexo da doença. As pessoas dizerem mal da gente...

(Portador, E10, Flo)

P: Eles pensavam que a minha mãe estava bêbeda. Quem não conhece! Mas depois de a gente explicar à pessoa que não é bêbeda, é uma doença genética, que vem de família já... a pessoa já fica...

(Portador, E15, SM)

P: Ah, no ônibus... ficam olhando, ficam assustados, pensando... deixa ver o que é que... [Não sinto] Nada [quando noto que as outras pessoas estão a observar-me devido à doença]. Elas pensam mas eu não bebi, n'ê? É, não conhecem. Aí, eu pedi para o X [diretor da IA] fazer isso aqui [mostra um cartão de identificação onde também está o nome da doença]. Porque no ônibus, vai, vai, vai... homem! Ficam-me olhando, n'ê? Aí, quando eu estou no ônibus, eu ponho esse [cartão]... No ônibus, é [mostra o cartão com o nome da doença a negrito]. E na fila do ônibus... e na fila do banco também. O cartão já... alguma coisa está aí... Quem quiser, pode ler.

(Portador, E7, MGS)

A: [Numa situação, num shopping, em que duas funcionárias de uma loja riem e cochicham, a acompanhante intervém dizendo:] “Ela não é bêbeda, ela é doente!” E disse: “Eu vou até falar com o teu gerente, que isso não se faz. Não vêm que o rosto dela não é de estar bêbeda?” [afirma bastante indignada] E ela: “Não, não, não. Tudo bem. Tudo bem.” Daí voltaram outra vez conversando, cochichando, quando eu voltei, ela quis se esconder e eu chamei ela e disse: “Ainda ficou marcando? Quer ver a carteira? Olha, aqui a carteira [cartão com o nome da doença a negrito].”

(Acompanhante, E6, RGS)

Em contexto de interação, o doente de Machado-Joseph verá sempre a sua imagem colocada em risco perante os outros mesmo em situações consideradas “normais” no seu quotidiano.

A: Às vezes, ele está na cadeira de rodas e eu sinto que ele não está bem naquele dia. Fica quieto, olhando para baixo e se encolhe... (...) E eu sei que ele está daquele jeito porque ele não dormiu, porque ele saiu comigo à noite, porque ele está cansado, porque a gente faz tempo que... não é que ele está mal, está acabando, está no finzinho da vida, não! É porque ele está descansando e aquela é a melhor forma que ele encontrou. Então, além de a pessoa cadeirante é boba, débil mental, é parálitica... Não... e quando a pessoa de cadeira-de-rodas se levanta, é milagre... [Risos]

P: É.

A: Às vezes, ele está na cadeira-de-rodas e está difícil de subir. Eu peço para ele se levantar e o pessoal fica olhando assim [com ar de espanto]... (...) Tipo, assim: “Ele está-lhe enganando”, tipo: “Ele sabe andar, ele conseguiu andar”, tipo: “Ah, ninguém merece.” E outra coisa também, olham assim: “O que é que ele tem?”

P: É.

(Portador e Acompanhante, E18, MGS)

Verificamos, desta forma, que os portadores desenvolvem estratégias identitárias com o objetivo de diminuir as descoincidências que ocorrem entre a identidade para si e a identidade para outro, tal como tínhamos teorizado, à luz de Dubar (1997) e de Goffman (1988). Essas estratégias resultam do desacordo entre a identidade social virtual e a identidade social real.

P: Imagem boa não é, pronto. Há pessoas, talvez, que... conhecem melhor a pessoa ou a família da pessoa. Talvez esteja mais dentro do assunto, talvez não olhe para a pessoa como outra pessoa que não conhece, a família que não conhece. Penso que é uma imagem diferente porque o caso não é falado. São pessoas que, talvez, não conhecem. Vamos voltar atrás. Isso é uma coisa parecida com a polícia. Há indivíduos que não sabem o que é que se passa e que prendem um gajo. Há pessoas que conhecem a família mas essas pessoas estão-se acabando, que são as pessoas que vão morrendo... Essa geração nova não está dentro do assunto. Não é explicado.

(Portador, E9, Flo)

P: Antes era mais importante do que agora, era mais importante para a minha família.

(Portador, E19, SM)

P: Não mata mas consome. E a gente fica na inutilidade. Eu que tanto queria fazer aquilo que fazia, não posso fazer nada. A gente sente-se desmoralizado, não podemos fazer nada. (...) Quase que se sente mesmo indesejado pelas pessoas sem razão de ser. Enfim, para mim, mudou tudo na vida.

(Portador, E6, SM)

A: Há muita gente que diz assim, quando vê um [DMJ]: “É aleijado”. [Responde:] “Eh, pá, não é.” E muita vez: “Eh... um aleijado não, uma pessoa que tem Doença de Machado. Tem muletas. Sem muletas anda mais ou menos como vocês, mas com muletas anda melhor.”

P: Agora, se andar sem muleta fico com o pé inchado.

A: Quer dizer que, muita vez, houve pessoas que disseram que é um aleijado e não é. Há muita gente que não sabe o que é a Doença do Machado. E não vale a pena dizer “Vem um aleijado” que é no lugar de dar esperanças a uma pessoa que tem a Doença do Machado. Abaixam... abaixam o valor da pessoa. E essa pessoa ressent-se e fecha-se mais em copas e depois: “Eh pá, e eu vou à rua e vão-me chamar aleijado. Eh pá, eu tenho doença e não sei”

(Portador e Acompanhante, E11, MGS)

P: Sabe, eu acho que, pelo que vejo, cidade de muita gente... É que nem meus irmãos... Tenho um irmão que há cerca de dois anos [manifestou os sintomas] e parece uma criança andando na rua, não consegue andar direito. Não é que você tenha inveja. Você tem é vontade de ser de outro jeito. Eu estava na fila do banco, usando minha bengala. Chegou um velhinho que parecia um cabrito, pulando e andando e conversando, com 93 anos.

(Portador, E15, MGS)

P: As pessoas começaram a perceber, do ano passado para cá, sabe que as... Ah, tem muitas que falam assim: “Ah, coitada” (...) Quer dizer, é uma doença como tantas outras, tem que aprender a viver com ela, n’é?

(Portador, E19, MGS)

A: Pena que ele, às vezes, se vê mais como coitado do que os outros em si. Ele tem mais pena dele e isso me irrita [Risos]. Não é?

P: Sim.

(Portador e Acompanhante, E1, RGS)

P: Ah, têm pena de mim. E outra coisa que tinha era que achavam que eu era muito arrogante. Porque eu era arrogante, eu não sou mais. Outras pessoas me acham arrogante. E então, não sei...

(Portador, E11, RGS)

Ambas as visões sobre o indivíduo, a do próprio e a dos outros, estão interrelacionadas e influenciam-se reciprocamente. É com base nelas que se constrói a identidade social dos indivíduos. E estas, além de serem resultado das trajetórias de vida dos indivíduos, são também fonte dessas mesmas trajetórias, ao influenciarem a forma como estes interagem e reagem.

A identidade social dos portadores está em constante (re)construção. Conforme vão vivenciando os contextos de interação e verificando a existência de descoincidência entre a forma como se percebem e a forma como os outros os percebem vão desenvolvendo estratégias que visam diminuir essas descoincidência e, conseqüentemente, a sua identidade social vai sofrendo constantes ajustamentos.

Na base dessas descoincidência temos os “desvios”, aquilo que não é “normal”, no sentido de ser algo de diferente da(s) norma(s) assumida(s) socialmente. Esse desvio resulta da existência de atributos depreciativos que são identificados nos indivíduos, neste caso nos portadores de DMJ, por parte dos outros. Para se referenciar esses atributos utiliza-se a palavra estigma. Sempre que algum dos atributos dos portadores entrar em descrédito aos olhos dos outros, assumindo uma esfera social e deixando de ser uma dimensão meramente pessoal, estes passam a ser socialmente estigmatizados, uma vez que deixam de estar em condições de uma aceitação social plena (Goffman, 1988).

O estigma, ao remeter para a posse de um atributo indesejável que aos olhos dos outros sobressai relativamente aos restantes atributos dos portadores, relegando-os para segundo plano, torna os portadores indivíduos estigmatizantes, seja por força da sintomatologia física visível seja por força do facto de que são os portadores e fonte de transmissão de uma doença degenerativa.

Um dos principais aspetos, centrais no quotidiano do indivíduo estigmatizado, consiste na questão da “aceitação”. Assim que determinado atributo indesejável do



indivíduo é descoberto e se torna visível altera negativamente não só o contexto social em que se encontra mas, também, as relações sociais estabelecidas e a imagem que as pessoas têm dele, reduzindo consideravelmente o seu crédito e reconhecimento sociais.

Exemplo disso é o descrédito social provocado pela confusão da ataxia cerebelar, particularmente da disbasia e da disartria, sinal da DMJ, com o facto de os seus portadores estarem alcoolizados. Como foi referido em capítulos anteriores, a ataxia cerebelar provocada pela DMJ acarreta maiores ou menores dificuldades de coordenação motora e de movimentos (disbasia), mas que existem sempre, implicando desequilíbrios e uma marcha que se torna semelhante à de uma pessoa ébria. Além deste sinal, também a disartria implica maiores ou menores dificuldades na articulação correta das palavras, provocando uma dicção entaramelada. Isto acontece sempre numa fase inicial da doença, em que ainda não são visíveis outros sinais da DMJ que tornam a doença visível enquanto doença aos olhos dos outros e, obviamente, enquanto esta ainda não é do conhecimento público.

P: As pessoas, como não sabem que a gente tem essa doença, pensam... Por exemplo, a minha mãe, como ia muitas vezes, apanhava a camioneta para o trabalho e já se desequilibrava um pouco. Eles pensavam que a minha mãe estava era bêbeda. Quem não conhece...

(Portador, E15, SM)

P: Diziam que minha mãe andava metida na bebida logo de manhã [comentários das pessoas que não eram familiares]. (...) É assim: as pessoas que não me conhecem começam a dizer: “Ah, aquela está bêbeda.” Esse tipo de coisas. As pessoas que vêm de fora! Mas as pessoas de cá da ilha já conhecem.

(Portador, E1, Flo)

P: [A doença] Já [foi confundida].

A: Uma vez ele bateu com o carro e quando foi sair do carro o cara falou: “Oh cara, você está bêbado?” E (...) depois armou-se uma confusão na rua por causa disso.

P: Ele bateu o carro em mim e na hora que fui fazer a ocorrência, devido à doença, eu... o cara veio direto ao assunto: “Ele está bêbado.” Eu não tinha uma pessoa para me defender nem... eu também não podia falar... “Isso, o senhor está certo”, foi o que falei para ele. [Assumiu-se culpado do acidente, como se estivesse alcoolizado. É perguntado se não testaram o álcool no sangue quando o portador se assumiu culpado] Não, e não adianta você falar uma coisa para a

pessoa se você não tem uma [outra] pessoa para confirmar: “Não, ele é doente.” A não ser que esteja uma pessoa junto comigo que diga: “O que aconteceu foi que o outro é que bateu, é que fez isso e que foi o culpado”.

(Portador e Acompanhante, E15, MGS)

P: Não, não, eu continuei ainda uns... uns dois anos. Aí estavam para modificar a legislação que poderia vir a prejudicar-me. Como eu já tinha um laudo e já tinha um pouco de deficiência, eu acelerei o processo e me aposentei. Exatamente. Na época, na verdade, a bem da verdade, eu ainda estava em condições de trabalhar, mas eu considerei para conseguir a aposentadoria, porque o meu cargo era relativamente importante, eu era X [diz a sua profissão] (...) e, então, (...) seria desagradável alguém achar que estivesse bêbado, n'ê?

(Portador, E13, RGS)

Em estudos realizados ao longo da última década, verificou-se que nos Açores a DMJ é socialmente estigmatizante, sendo uma doença que provoca deformidades físicas, resultando em incapacidades de desempenho, progressiva limitação e morte, e no fundo, um estigma baseado em abominações do corpo (Soares e Serpa, 2006; Soares, 2006).

Atendendo aos contributos dados por Maria Perdigão Andrade, verifica-se que a presença de doenças genéticas no seio familiar tem, desde sempre, sido conotada com formas de castigo ou punição que recai sobre a família do portador, mesmo quando se tratam de doenças sem cura. Desta forma, o peso simbólico da doença torna não só a doença socialmente indesejável mas também o indivíduo, fruto do receio de contágio por parte dos outros (Andrade, 2001).

P: Ainda me perguntam se é contagioso e eu digo: “Pega só no falar” [gargalhadas]. Tenho que brincar também.

(Portador, E12, RGS)

P: Olha, eu vou-lhe dizer uma coisa. Eu, talvez, se soubesse mais alguma coisa que pudesse explicar alguma coisa aos senhores, eu gostava de os ajudar. Mas eu não posso explicar, porque a minha vida tem sido tão confusa, o medo da minha doença... Tem sido tão confusa, que eu fico a pensar coisas, em que é que apanhei isto, em que é que não apanhei aquilo e não sei explicar uma coisa para os ajudar. Isso é ser sincero ao máximo.

[É-lhes explicado que a Doença de Machado-Joseph é uma doença genética transmitida pelos progenitores e não pode ser “apanhada”]

A: É dele próprio? [Dá uma gargalhada]

(Portador e Acompanhante, E13, Flo)

Também os técnicos portugueses referem esta questão da ideia do contágio.

Eu tenho um utente (...) que me toca assim no braço e diz: “O/a senhor/a não tem medo de mim, pois não?” E eu digo: “Não, não tenho.” [Ri]

(SRS, Profissional, E8, PT)

Verificamos que, mesmo perante profissionais de quem se espera a proteção e prestação de cuidados aos indivíduos, os portadores enfrentam situações de desconhecimento, discriminação e inclusive chacota, dificultando a gestão das situações de interação em locais públicos e potenciando a legitimação da estigmatização desses doentes pelos outros que assistem. No fundo, os portadores veem-se confrontados com situações que se distanciam do que seria espectável, criando dificuldades acrescidas na gestão da sua identidade virtual. Os excertos seguintes são exemplificativos de muitas dessas situações com que os portadores se confrontam no dia-a-dia, tanto em Portugal como no Brasil, que os envergonham e humilham profundamente.

P: Oh pá, com respeito a isso... Sim. Sim. Sim, isso existe. Existe. Existe, porque eu sei de um indivíduo que foi no ano passado a X [outra ilha] e até a Polícia prendeu o gajo, por causa disso. Pensava que o gajo estava... [alcoholizado]. Sim. E é uma coisa que tem... grandemente. Aqui não, aqui talvez não. Aqui talvez se consiga fazer isso, porque há muita malta aí que vem de fora, muita... GNR e Polícia de Segurança Pública, muito gajo novo que vem daí de fora para estagiar para aqui. (...) Mas, pronto, esse colega meu foi prejudicado em X [outra ilha]. O que vale é que ele tinha consigo... Ele não tinha consigo, ele tinha em casa. Teve que ir a casa buscar o papel [declaração em como é portador de DMJ] para mostrar ao chefe da Polícia, essa coisa toda. É complicado.

(Portador, E9, Flo)

P: Aqui na freguesia não, porque a minha mãe tinha um primo afastado que já estava numa cadeira de rodas e como era da família as pessoas associavam. Mas lembro-me que uma vez a minha mãe foi ao Centro de Saúde. Ao descer, ela já estava com desequilíbrio e alguém lhe disse: “Grande bebedeira”. Houve outra senhora que chegou a ser presa porque as pessoas viram-na na rua a cambalear e chamaram a Polícia, pensando que ela estava bêbeda. Uma vizinha dessa senhora, por acaso foi à esquadra, viu lá a senhora e explicou a situação de saúde dela à Polícia.

(Portador, E20, SM)

A: Quando você andava cambaleando, o que é que chamavam a isso? Que você tinha tomado uns *guró*... [Risos]

P: É.

A: Aconteceu várias vezes. Uma vez a Polícia ia passando para ver uma batida lá perto, na esquina, perto dos bombeiros [riso] e ele vinha vindo, n’ê? A polícia: “Oh, velhinho, cria vergonha, está na hora de você entrar dentro de casa para dormir” Porque achou que ele estava de fogo, coitado, porque ele estava próximo do bar, na esquina [Fica séria]. Aí, aquilo bateu uma revolta, pois a polícia não podia fazer assim, n’ê? Eles, que têm que dar exemplos. Não, eles são os primeiros a humilhar as pessoas. Quer dizer, tinha que vir perguntar: “Você está se sentindo bem?” ou “Tomou alguma coisa?”, que naturalmente ele ia falar, n’ê? Mas não. (...)

(Portador e Acompanhante, E6, MGS)

Também existem portadores que afirmam terem sido maltratados pelos profissionais de saúde em meio hospitalar devido ao desconhecimento que ainda persiste sobre esta doença.

P: A minha mãe uma vez veio aqui ao Hospital e o doutor, quando a viu sentada, disse à minha irmã, que veio com ela: “Eu não atendo. Essa mulher está bêbeda.” Pensou... ele pensou que minha mãe estava bêbeda e depois a minha irmã disse não era, que era a doença do Machado.

(Portador, E11, Flo)

P: Eu acho que para a DMJ existe pouco apoio, porque o pessoal não sabe o que é. Se tu vais a um outro hospital que não seja o Clínicas, porque no Clínicas todo o mundo já conhece a gente, se vais a outro lugar acham que tu estás bêbeda...

(Portador, E8, RGS)

No caso brasileiro são também inúmeras as estratégias utilizadas pelos portadores para minimizar os efeitos negativos do desconhecimento e a visibilidade dos primeiros sinais e sintomas da doença nas relações de trabalho.

A: Todo o mundo dá conselhos para ela. Ela cai [no trabalho e as pessoas] gritam: “Oh, a senhora bebeu?” Tudo isso. Ela levanta chorando, mas não quer deixar [de trabalhar]. Aí a gente pede, porque é tudo conhecido, n’ê? As meninas pedem, porque tem uma [outra filha] que é sadia, que (...) [trabalhava no mesmo local]: “pelo amor de Deus, tira a X (...) porque ficam criticando ela e ela chora demais, vai para casa, chora e aí ela atormenta a família inteira. Dá um jeito de tirar ela”. Aí tirou ela e pôs ela [noutro serviço] (...), mas ela não precisava, porque ela tem a aposentadoria do marido e dá para ela viver folgado. Boa aposentadoria. Mas ela não quer porque diz que não se sujeita à casa dela.

(Acompanhante, E7, MGS)

P: [Pessoas diziam]: “Você já tomou de manhã?” [Risos] E, aí, as vistas também, n’ê?... Assim que as vistas começaram [a falhar], eu falei assim: “Tchau, não venho mais [fazer este trabalho]!... Tchau”! Expliquei [que era DMJ], choramos juntos, eu e eles, porque a gente não ia estar ali todos, corpo a corpo, n’ê?... Mas eu estaria à disposição [noutro serviço].

(Portador, E7, MGS)

Como já foi referido, são muitos os efeitos negativos do desconhecimento e a visibilidade dos primeiros sinais e sintomas perante os outros, os não portadores, manifestadas em locais públicos. A este respeito os portadores também recorrem à bengala como estratégia para minimizar esses efeitos negativos e afirmar a sua condição de doente, mesmo quando este recurso não facilita em nada a sua mobilidade (ver o excerto do portador E13 de RGS).

P: Eles até me guardam respeito porque eu levo bengala na mão. Se vem um carro, se vem outro, eles esperam para a gente passar.

(Portador, E3, SM)

P: Já, já confundiram e confundem ainda, como se a gente andasse bêbedos pelo caminho. Mas já não saio sozinho, sem a minha mulher. A mulher tem sempre que ir comigo. Tenho que ir sempre acompanhado. Portanto, como já venho com a bengala, já não podem dizer isso. Mas aqueles que não usam são gozados pelo caminho. Dizem: “Grande vida que apanhou”. Infelizmente não é isso.

(Portador, E6, SM)

P: Ah, sim. Eu contei para o dono da X [diretor da IA] e ele falou assim mesmo. Eu tinha vindo... Antes, quando eu andava sozinha, eu balançava, igual a uma pessoa bêbada que anda na rua. Aí, eu fui numa reunião com uma coordenadora. Então, tinha um almoço. Aí, veio uma amiga dela e falou assim: “Você não vai embora, vai almoçar com a gente.” Falei: “Vou.” Aí, eu fui a casa, dar comida à minha mãe, que era pertinho, e voltar, n’ê? Eu ia e vinham duas moças na minha direção. Uma das moças começou: “Ah, ah, ah” [imita uma gargalhada] e eu pensei: “Aquela moça está rindo de mim”. Quando chegou perto de mim, falou assim: “Oh, tia, a senhora bebeu todas. Não deixou uma para mim.” E eu... [riso] passei e disse: “Mas isso é muito desaforo desse dessa moça...” [Risos] E falei: “Vem cá.” Falei: “Minha filha, eu tenho uma doença nos nervos, não é o que você está pensando. Nunca, nunca na minha vida bebi.” Aí: “A senhora me perdoa. Me perdoa.” E me abraçou, me beijou. Mas antes falou: “Oh, tia, a senhora bebeu todas. Não deixou uma para mim.”

(Portador, E11, MGS)

P: As pessoas querem ver a gente reagindo contra a doença. Então, quando eu cheguei a casa com um par de muletas, a minha mulher chegou e disse: “Para quê isso [zangada]? Tu estás te entregando, não sei o quê.” Eu digo: “Não, eu sou

brasileiro. Estou tirando lucro: eu vou passar na fila do banco, na frente dos outros! [gargalhada]”. É uma vantagem.

(Portador, E10, RGS)

P: Eu tenho um primo, por exemplo, que eu, inclusive, levei para fazer o exame de DNA. Ele já está em situação bem mais precária do que a minha. Ele anda com uma muleta. Ele chegou à médica e a médica falou: “Para que é que tu usas essa muleta? Ela não te serve para nada.” De facto, se uma pessoa está num estado avançado da doença a muleta não serve para nada, porque ela dá mais desequilíbrio ainda. Aí ele disse: “Não, é para não me chamarem de gambá [alcoólatra]” [Ri].

(Portador, E13, RGS)

No fundo, com este mecanismo, um determinado indivíduo que possua uma doença (como é o caso da DMJ) e que é portador de um traço indesejável, vê o seu relacionamento interpessoal afetado, uma vez que esse atributo desenvolve uma importância tal que passa a ser o traço definidor do indivíduo, surgindo, assim, uma característica que não fazia parte nem estava prevista na relação social quotidiana, alterando-a por completo. Deixa de existir um equilíbrio na relação, vendo-se o indivíduo colocado no prato negativo da balança relacional.

Como é possível verificar nos excertos abaixo, e ainda de acordo com Goffman (1988), o maior problema dos indivíduos marcados por uma qualquer característica que se afasta dos princípios da “normalidade” é a forma como a sociedade reage a essa “diferença”.

P: Quando vejo uma pessoa a querer levar a gente debaixo do pé, por sermos mais fracos, eu não gosto ... eu não gosto.

(Portador, E13, Flo)

P: Como é “não saio de casa”? Eu não estou para estar num sítio...

A: Isto não tem nada a ver. Isso é a sua ideia mas, a meu ver, ele acha-se excluído das pessoas porque pensam que ele tem a Doença do Machado e põem-no em baixo, põem-no à parte. E ele não está ali um bocadinho no ambiente.

P: Não, eu acho que tenho ah...

A: Põem-no à parte, não falam com ele, desprezam-no e ele...

(Portador e Acompanhante, E11, Flo)

P: É. As pessoas ficam com os olhos sempre fixados a olhar para minha mãe... Ela não gosta.

(Portador, E15, SM)

P: Eu não gosto que ninguém fique me olhando, mas todo o mundo... Mas eu fico com uma raiva, que raiva [Risos]. (...) Não, eu notava que cochichavam... psss, psss, psss, e... ah, eu ficava com raiva! Agora, quando eu saio de casa... Quando não saio, eu fecho as cortinas, tudo! Mas eu vejo uma vizinha psss, psss, psss, olhando para mim e falando, mas eu... a raiva [levanta a voz]! (...) Uma outra neta fez aniversário. Eles fizeram uma festinha. Eu não queria chegar lá quando estivesse gente mas quem me ia levar, quem ia comigo, só podia ir naquela hora. Quando eu fui naquele corredor, até eu sentar, eu só escutava psss, psss, psss, psss... É, eu fico brava com isso!

(Portador, E11, MGS)

P: Olham como se eu estivesse bêbeda!

A: Num outro dia, nós duas íamos passando perto da galeria. Íamos comprar umas coisinhas lá. Ela tem armazém também na casa dela, um armazém bem forte. Então a gente, as duas, ia vendo umas coisas da galeria. Umas mulheres começaram as duas a rir e olhar. As duas começaram a rir: “Olha aquela que vai bêbeda! Que coisa, quase caindo, está bêbeda!” Eu voltei e disse que ela não estava bêbada. Claro que eu voltei, n’ê? E eu disse: “Quer ver a carteirinha dela, de doente? (...)”

P: É humilhante. A gente fica assim, oh... fica sem ação, n’ê?

(Portador e Acompanhante, E6, RGS)

Como podemos perceber nos dois excertos seguintes, os outros olham para alguém com um atributo estigmatizante como não sendo completamente normal, evocando sentimentos de medo e repulsa.

P: E os da doença de Machado são um bocado discriminados, que não deviam ser. (...) Em que sentido? Há pessoas que não querem que a gente comunique com eles. Não querem falar... Eh pá, não sei.

(Portador, E4, Flo)



P: Não, até já me falaram uma vez. Já me falaram por eu passar e entrar dentro do carro e veio uma pessoa perguntar se eu estava bem. Eu digo: “Porque está perguntando?” “Não, porque eu acho que tu bebeste” [riso]. Aí, a gente tem que dar aquela explicação toda, n’ê?

A: Quando ele estava na ativa, que ele ainda trabalhava, o chefe dele, o X, chamou um colega que era muito amigo dele, que é até hoje, e perguntou: “O que é que está havendo com o X? Eu tenho notado que ele está bebendo. Todos os dias ele chega bêbado para o trabalho” [riem]. O chefe não sabia da doença ainda, mas o amigo sabia. Então, ele explicou para o chefe o que é que estava acontecendo.

P: É, tem uma discriminação sempre, n’ê? Por isso é que eu digo que o pessoal aqui julga pelo que vê. Se tiver uma bengala, ele nem te olha. Olha no outro sentido, para tu não dizeres: “Bom, ele está-me olhando porquê?”

A: Porque eu sou deficiente...

(Portador, E12, RGS)

O indivíduo estigmatizado, enquanto indivíduo socializado numa cultura dominante, à semelhança daqueles que o estigmatizam, partilha com eles as mesmas crenças sobre identidade movendo-se num quadro de referências semelhante e não permanecendo indiferente ao seu fracasso, sentindo, de uma forma ou de outra, a sua identidade inferiorizada e sentindo-se, de certa forma, marginalizado, o que cria problemas em relação à gestão da sua autoimagem.

A vergonha torna-se uma possibilidade central, que surge quando o indivíduo percebe que um de seus próprios atributos é impuro e pode imaginar-se como um não-portador dele (Goffman, 1988, p. 17).

Neste sentido, verificamos apenas o caso de um portador entrevistado que, como podemos perceber no relato seguinte, continua a não aceitar a doença que lhe foi diagnosticada pelos médicos especialistas, mesmo já se tendo iniciado a manifestação da doença (portador sintomático).

P: Eu não pensei nada. Eu não fiquei nada aflito, que Nosso Senhor me perdoe, eu vou-lhe dizer mesmo o que eu tenho pensando: eu não concordo! Eu por mim podem-me dizer... pode-me dizer o que é que eu tenho, mas eu digo sempre que não. Eu estou... estou convencido que não tenho! E eu posso ter apanhado... perdoe-me, mas eu posso ter mas a minha família não ter. Ah... eu também já

pensei assim, mas ... (...) Eu quando estive na tropa, fui operado à apêndice, com uma injeção na espinha. (...) Está sempre na minha cabeça que aquela injeção é que me fez mal, que eu já há muitos anos que sofro das minhas costas.

(Portador, E13, Flo)

Existem relatos de entrevistados que afirmam conhecer portadores pertencentes ao seu grupo de relações que não assumem a doença publicamente e, portanto, não a admitem perante os outros, numa tentativa de evitamento de situações de interação desvantajosas e, no fundo, de não-aceitação (quer para si, quer perante os outros) de serem possuidores de um atributo estigmatizante.

A: A gente mesmo não... Nem todos temos o mesmo feitio ou... É porque lá na minha freguesia há muitos que estão até piores do que ela e não querem que seja essa doença. Não, não assumem essa doença. E esta foi a caminho. Esta também, quando eu lhe disse, ela disse que não: “Oh homem, eu não tenho”. Mas eu já estava a notar, eu já estava a... E depois, pronto...

P: Não querem assumir. (...)

A: Mas tem muitos, tem muitos que não assumem.

P: Olha, está lá um rapaz que...

A: No Natal, até a fala dele, ah...

P: A mulher põe com uma cadeira na rua.

A: Só... e já não é... já não é 100 por cento, mas... ele não quer que seja essa doença.

P: A mulher bota uma cadeira para ele estar, para se distrair e ele vira as costas da cadeira para o caminho para ninguém falar com ele. (...)

P: Pois é. Uns [dizem que] é dos ossos... uns é reumatismo... Não querem assumir.

A: Não assumem. Muita gente que não assume. Olhe, um que foi para o estrangeiro. (...) Ele disse que estranhava isso, que a mulher dele já estava na cama, que ele até tinha... até tinha uma mulher... uma empregada, para saber da mulher. E ela não queria...

P: Ela nunca assumiu.

A: E nunca assumiu. Ela... ela admirava-se até (...) que a minha mulher falava e ria e assumia que tinha essa doença e ela até se admirava da minha mulher estar alegre e... de estar bem com a doença.

(Portador e Acompanhante, E2, Flo)

A: Mas acredita que, aqui, no Brasil, há muitos casos que as pessoas negam e escondem que têm a doença e não procuram...

(Acompanhante, E8, RGS)

É de salientar que, mesmo entre os portadores, pode existir alguma estigmatização e tentativa de evitar uma rotulação de conotação negativa, por parte dos portadores assintomáticos, através do evitamento do contacto com doentes com sintomatologia mais visível.

P: O que era a doença fui eu. Até levei a minha irmã, que estava com um quadro, começando a tropeçar (...). Tem e está confirmado já. Já fez o teste, confirmado, mas nega. Agora já está começando a aceitar porque está começando... ela se afastou, não quis participar da AAPPAD. O termo que ela usava, muito pejorativo, dizia assim: “Não quero andar com esses tortinhos”.

(Portador, E10, RGS)

Assim, no decorrer do processo de estigmatização, em que o julgamento é realizado segundo o olhar dos outros, o indivíduo passa de pessoa completa a pessoa diminuída, tornando-se a pessoa com quem o contacto deve ser evitado, sendo o atributo que estigmatiza determinado nos contextos de interação social e no confronto com a normalidade do outro (Goffman, 1988, p. 13).

P: Pode até ter uma discriminação, mas aí tu não sabes, n’ê? Eu já tive casos assim. (...) Se tu não usares bengala, eles não te dão nem licença. E vêm eles à frente. Agora, se usares bengala, eles saem da frente para tu passares. É essa a diferença.

A: Isso, isso eu notei quando ele não usava bengala. Depois, com a bengala, houve uma mudança... No teu país eu não sei se é igual. O idoso, o deficiente, a gestante têm prioridade. Então, esse tipo de coisa, se ele entrar numa fila, se ele não estiver com a bengala, eles não dão a prioridade, n’ê? Agora, se ele estiver com a bengala, todo o mundo se afasta para ele poder passar.

(Portador, E12, RGS)

P: A minha mãe gosta de sair... O pior são as pessoas. Não pode sair. (...) As pessoas ficam com os olhos sempre fixados, a olhar para minha mãe... Ela não gosta.

(Portador, E15, SM)

Os traços distintivos que descrcredibilizam os portadores passam a estar na base da definição e caracterização dos contextos de interação social em que eles se inserem. No fundo, pode ser visto como um fenómeno social determinado por processos de marginalização social, sendo que na base de tais processos podem encontrar-se estigmas socialmente construídos sobre a Doença de Machado-Joseph.

Sobretudo no caso dos entrevistados florentinos, o estigma implicado nesta doença, enquanto marca indissociável, reproduz-se numa perda de controlo na realização das atividades diárias, à luz dos padrões normais de interdependência, fazendo com que os doentes deixem de ser aceites como plenos participantes na vida social, tornando-os socialmente desvalorizados, uma vez que não correspondem às expectativas sociais. Isto gera uma consequente fragilização do seu estatuto pessoal e social, diminuindo o crédito e o reconhecimento social do doente, podendo mesmo originar o descrédito a nível pessoal e mesmo familiar. No entanto, como se pode verificar pelos relatos anteriormente apresentados, existem portadores entrevistados, que não se resignam e não se entregam a esta “fatalidade” recorrendo a estratégias para evitar a sua (re)vitimização, sobretudo nos restantes locais analisados.

P: Só o que eu notei foi: pessoas que eu servia quase de graça e hoje passam por mim de carro e se eu for a pé, já não pegam em mim. Pessoas que se serviam comigo, mas não... não... não me ajudam em nada. As pessoas que se serviam mais comigo começaram-se a afastar, porque viram que eu já não servia para nada. Mas não me bateu bem, não é? Aqui, é como está a ver: está doente não serve para nada.

(Portador, E10, Flo)

Verificamos neste relato que, de facto, o estigma, mais do que designar o grupo dos estigmatizados e o dos “normais”, reflete-se nos diferentes papéis que os portadores experienciam em determinados contextos de interação em diferentes momentos. Assim, com determinado grupo de pessoas, num determinado contexto e antes da manifestação da doença e/ou conhecimento por parte dos outros de que é portador, o entrevistado é visto como alguém cujo valor é reconhecido, de quem os outros necessitam. Mas assim que a doença se manifesta ou passa a ser do conhecimento desse mesmo grupo de pessoas, esse atributo descrcredibiliza por

completo o portador, passando a ser ignorado, a ser visto como alguém que perdeu o seu valor, que deixa de ser necessário aos outros.

No que se refere à Doença de Machado-Joseph, atendendo ao facto de ser uma doença que causa alterações físicas bastante visíveis e incapacitantes, as situações de estigma que se verificaram no decorrer do estudo colocam os portadores no grupo dos indivíduos desacreditados. Estamos perante uma doença que, fruto da sua progressão, permite que inicialmente os doentes se encontrem perante uma situação em que poderão aplicar estratégias de manipulação da informação, utilizando as máscaras adequadas ao papel desempenhado, numa perspetiva de controlo das relações de interação com os outros. Assim, o doente procura evitar que caia sobre si uma rotulação que fragilize a sua identidade perante o olhar do outro, sendo visto como detentor de determinado atributo que provoca uma situação de estigma, remetendo-o para um grupo de indivíduos indesejáveis.

Com o agravamento da sintomatologia e o avanço da doença surgem as alterações e limitações físicas que invertem definitivamente as relações de interação, no sentido em que o doente já não tem como evitar ser rotulado negativamente e ficar associado a uma característica e/ou grupo que foge à normalidade, defraudando as expectativas que a norma social moldou nos outros e que passa a definir os contextos de interação em que se insere. A partir desse momento começam as alterações em todas as dimensões da sua vida quotidiana, obrigando-o a encontrar mecanismos de gestão quer da sua identidade quer da sua atividade social. Este quadro, levado ao extremo, pode originar situações de recolhimento, de isolamento e até mesmo de morte social do indivíduo.

#### **4.4. “Ai, Jesus, que eu vou ficar assim”: A visibilidade da doença**

Sendo a DMJ uma doença que, a partir do momento em que se manifesta, causa alterações físicas visíveis que se vão agravando com o passar do tempo e plasmando num atributo estigmatizante aos olhos dos ditos “normais” de Goffman, torna-se numa doença em que o corpo assume uma relevância preponderante na definição do papel

identitário dos portadores. Desde logo começando pelas alterações verificadas no olhar dos portadores. Sendo os olhos, como já havíamos concluído, com o contributo de Le Breton (1995), um renovado foco de atenção fácil para os outros.

Nas fotografias apresentadas no Apêndice I e pelos testemunhos que se seguem, percebe-se, quer pela fala quer pelo olhar, que os portadores dificilmente conseguem passar uma imagem de normalidade nos contextos de interação em que se inserem.

P: Sintomas que a gente nota nessa doença... é os olhos. Os olhos ficam muito parados, olhos grandes. Os dele [filho] não são grandes mas é o normal da doença. E depois pega a pegar na fala. A fala não sai bem. E há coisas que não... não consigo dizer-lhe, que são mais “revezas”... e há outras que não. É.

(Portador, E10, Flo)

P: Que alguma coisa não está normal, n’ê? Alguma coisa... Eu não te posso dizer que o X [marido] percebeu antes de mim, porque o meu se começou a notar nos olhos. Mas alguma coisa não estava bem.

(Portador, E9, RGS)

P: Eu tenho um olhinho mais apertado do que o outro (...) Às vezes, eu chegava para ele [marido] e dizia: “Olhe nos olhos...”, porque o meu pai ficou com o olho bem estrábico, sabe? E ele dizia: “Não X, é mais apertadinho, está normal”. E eu dizia: “Eu estou falando bem ainda?”, sabe? Então é assim, já tinha um antecedente familiar.

(Portador, E7, RGS)

Para compreender este dado é necessário recordar que o rosto é a parte do corpo mais individualizada, mais singular. É a marca de uma pessoa. Daí o seu uso social numa sociedade em que o indivíduo começa a afirmar-se lentamente. A promoção histórica do indivíduo assinala, paralelamente, a do corpo e, especialmente, a do rosto. O indivíduo deixa de ser o *membro* inseparável da comunidade, do grande corpo social, e torna-se num *corpo* para si só (Le Breton, 1995, p. 43).

Atendendo às características da doença anteriormente apresentadas, é compreensível a ocorrência de constantes períodos de tensão do indivíduo, nos mais distintos contextos sociais e familiares, que acabam por produzir os mais diversos constrangimentos e alterações na vida quotidiana dos doentes e acarretam profundas

alterações e desequilíbrios negativos nas suas redes de relações. O doente encontra-se num estado de constante inconstância do seu quotidiano. As experiências negativas resultantes quer das suas incapacidades físicas quer da desigualdade que sofre em termos relacionais (fruto não só da incompreensão dos outros mas também da percepção errónea destes sobre a sua doença, muitas vezes catalogada como outros tipos de doença profundamente estigmatizáveis) levam-no a ter que conviver, de forma mais ou menos constante, com sentimentos de incerteza, angústia e impotência, que o obrigam a uma permanente readaptação que provoca alterações de fundo na sua vida e mesmo na daqueles que lhe são mais próximos. Nas palavras de Le Breton,

uma dor forte, o cansaço, a doença, um membro fraturado, por exemplo, restringem o campo de ação do homem e introduzem o penoso sentimento duma dualidade que rompe a unidade de presença: o sujeito sente-se cativo dentro do corpo que o abandona. O mesmo sentimento aparece no desejo de levar a cabo uma ação física impossível de realizar sem destreza ou treino. (...) Mas na ordem corporal quotidiana (...) a experiência agradável vive-se com familiaridade, naturalidade e tende a incluir a presença. Contrariamente, a experiência da dor, do cansaço, vive-se sempre com uma sensação de estranheza absoluta, de irreducibilidade a si mesmo. A dualidade da dor divide a presença, a do prazer enriquece-a com uma nova dimensão. Para além disto, a experiência da dor ou da doença, a causa da sua alteridade, implica a angústia, a incerteza (Le Breton, 1995, p. 94).

No decorrer das entrevistas deparamo-nos com muitos testemunhos que demonstram, na prática, como funciona esta visão de David Le Breton acerca da constante angústia que molda o quotidiano dos doentes, aplicável a este caso concreto dos portadores sintomáticos e assintomáticos de DMJ. Esta angústia manifesta-se de diversas formas, passando pelo medo e ansiedade aquando do diagnóstico da doença e da manifestação dos primeiros sinais e sintomas levando, por vezes, ao suicídio.

P: Quando ele me disse que era DMJ, eu fiquei com medo, eu dei um grito: “Hã?” A mesma da X. A minha prima é que tinha, é que era terrível, n’é? E tem outra coisa. Ela vivia na cama, sentada e tinham que a carregar para o banho e para tudo.

(Portador, E11, RGS)

P: Eu tenho uma tia que, quando soube... Naquela época, não existia exame, sabe? Há uns cinquenta anos. (...) Ela deixou três filhos pequeninhos e ela quando soube... Quando sentiu os sintomas, ela deu um tiro e se matou.

(Portador, E3, RGS)

A: Uma angústia... uma angústia, um sofrimento de não saber o quê e querer tratar o que realmente ela tinha, buscar saída. Nós sempre fizemos [a busca de tratamento] esses anos todos. (...) Por exemplo, mesmo depois de detetado, antes mesmo de dizer o diagnóstico, falam que não se pode curar. Então, sem curar... isso dá uma angústia terrível, gente, uma impotência, uma sensação de impotência, sabe, a gente com família, tudo...

(Acompanhante, E17, MGS)

O quotidiano dos doentes também é moldado pela angústia de conhecerem a evolução da sua doença, por terem (con)vivido com os seus familiares portadores sintomáticos, que os leva a sofrer por antecipação um quadro de limitações e profundas incapacidades físicas.

P: Sim, faço tudo. Não faço tudo como fazia, mas continuo a fazer. (...) Eu não costumo pensar [nas alterações que a doença provoca]. Costumo pensar é no dia-a-dia e o que é que posso fazer e o que não posso fazer para tentar esquecer. Está a perceber? Nem é aquela coisa de suicídios e... A gente enfraquece tanto. Eu por exemplo não posso estar muito tempo de pé. Se estiver de pé, adormeço-me as pernas e fico com dores, fico com as pernas dormentes e, depois, quando é para voltar a andar... eu cambaleio, cambaleio. Não é dores, é as pernas dormentes. Não posso estar muito tempo de pé. Aqui há tempos, eu senti. Por exemplo, estava sentado aqui, na cadeira, como eu estou agora, e começava a tremer. Fui ali ao médico e o médico disse: "Eu vou-te receitar aqui uma coisa e isso vai parar." E tem funcionado. Porque era só daqui para cima. Era só da cintura para cima que começava a tremer.

(Portador, E4, Flo)

P: Eu tenho um desgosto de ter esta doença mas... isto vai agravando. Eu vejo que, de dia para dia, eu estou cada vez pior.

(Portador, E4, SM)

P: Eu, realmente, tenho uma certa restrição em envelhecer. Para mais com esta doença, porque esta doença não mata; ela mata à míngua, digamos assim. A pessoa vai definhando, definhando. Depois não se alimenta direito, não



consegue engolir nada. Aí, a coisa fica difícil e a pessoa morre à míngua, n' é verdade? Acho que é o que se chama a falência múltipla de todos os órgãos, n' é? Não tem nenhum sintoma que mate ninguém, a não ser ir definhando a pessoa.

(Portador, E13, RGS)

P: Porque é doença da nossa família, que começa e termina numa cadeira de rodas, numa cama, não tem volta! O último exame que o meu pai fez... Tinham medo de sofrer, começavam a falar nisso e já começavam a chorar.

(Portador, E7, RGS)

P: Me assusta muito, é a hora da... Quando chegar a incontinência urinária que é normal, parece-me que é normal, e que a minha mãe teve. Isso me assusta e talvez vá ferir muito meu ego, sabe? Mas eu prefiro nem pensar nisso.

(Portador, E10, RGS)

Alguns portadores também manifestaram a dificuldade que sentem em contactar com portadores sintomáticos em fases mais avançadas da doença, por não serem capazes de se imaginar a experienciar o que os seus amigos e familiares estão a viver, uma vez que esses contactos lhes causam profundo desconforto e ansiedade.

P: A minha mãe sente-se mais doente do que está. Até já eu desmaiei lá. Entrei lá, vi aquela gente toda de cadeiras de rodas: “Ai Jesus que eu vou ficar assim...” *Brrllluuummm* para o chão. O meu marido é que me aguentou, foi, sim senhora, duas vezes. Eu também não me sinto muito bem lá.

(Portador, E15, SM)

Eu tenho uma prima que mora depois de X. Eu comprei vários materiais para ela: bolinha, cadeira-de-rodas, mas meu irmão é que levou. Eu não posso ir lá porque eu fico doente. (...) Eu não participo mais das reuniões [na associação]. (...) Eu não participo porque eu me sinto muito mal depois das reuniões. Eu vejo aquele pessoal jovem caminhando com dificuldade, agarrando... E quando eu fazia fonoaudiologia, eu me esforçava para ver se eu parava com o tratamento rápido, porque tinha gente jovem lá, com 20 anos, umas moças bonitas. Chegavam lá com andadores. Aquilo me faziam muito mal. Muito mal.

(Portador, E3, RGS)

A noção de que não existe tratamento nem cura para a doença, e que as suas capacidades mentais serão mantidas até ao fim, provocam nos doentes situações de depressão, mais ou menos profunda, que se prolongam no tempo, agravando a já difícil “luta” que travam contra a doença.

P: Também tem essa parte psicológica, que acaba afetando um pouquinho. A partir daí, você fica ansiosa... (...) É. Porque, na verdade, te gera um pouco de medo, n'ê? Porque... você não sabe o que... Você não sabe se vai manifestar, se não vai manifestar... que tempo manifesta. É uma coisa meio... Não há tratamento, não há cura, não há... É assim, é algo meio que... Você fica de mãos amarradas, n'ê? Então é por isso que a doença causa um pouco de receio, um pouco de medo. É por isso... porque não há algo palpável para você se apegar.

(Portador, E12, MGS)

P: Eu não consigo dar um passo sem ser na cadeira, porque eu caio. Às vezes, eu ando um pouquinho em minha casa porque está tudo cheio de corrimões. (...) Agora, depois que eu comecei a andar na cadeira de rodas, não podia fazer mais nada, eu tinha que fazer tratamento psicológico.

A: Ele está fazendo. Tem depressão e síndrome de pânico. (...)

P: Ah, eu não tenho nenhuma... A gente tem que se contentar com a doença, n'ê? Já que tem, vai fazer o quê, não tem jeito. Ah, limita bastante, porque a pessoa fica inválida, n'ê?

(Portador e Acompanhante, E14, MGS)

A abrangência e dimensão de todo este processo de (con)vivência angustiante com a doença é ilustrada no relato seguinte.

A: Então, para mim, é assim: hoje eu tenho x anos (perto de 40 anos). A minha tia morou dentro de casa, eu tinha 15 anos. Eu vivi aquela situação e para mim foi muito difícil... Um adolescente não tem ideia do que pode acontecer, n'ê? Mais para frente, esse sentimento de dor, esse medo da doença também existiu em mim. Mas isso acabei deixando de lado um pouquinho e fui ajeitar a minha vida. Casei, fui viver. E daí, com o passar do tempo, eu percebi que a X [mãe] estava desenvolvendo. Mas como é um sentimento muito dolorido, é muito difícil a família conversar, um falar com outro, porque é um sentimento muito dolorido. Porque é aquele sentimento de perda e de necessidade: vou depender do outro. Então, é muito difícil... o psicológico da pessoa, n'ê? (...) [Falava de outros familiares] Agora eu... É como ela diz... Começou com tonturas. (...) Então, com quase cinco anos de serviço já dentro, eu senti uma tontura, uma tontura

muito forte. Parece que a parede me puxava. Então eu encostava-me na parede. Só que eu respirava fundo, bebia um copo de água e... não! Pensava: “Eu vou trabalhar.” E lá eu ia trabalhar. E uma vez eu fiz consulta com um neuro [neurologista]. Eu já sabia da doencinha, n’ê? Então eu fui num neuro [neurologista], fiz uma tomografia, contei para ele a história, ele não deu valor nenhum na história da família e me falou: “Você não tem nada, isso é o stresse, você está pensando muito nisso e pode...” (...) Eu comecei a tirar aquilo da cabeça e, realmente, eu estava passando por um stresse muito grande. Eu estava construindo uma casa, eu estava vendo já a dificuldade dela [mãe] e daí aquilo já começou a acender em mim. Eu estava me preparando para casar e daí que com aquela pergunta: “Caso ou não caso? Vou fazer o marido sofrer e para quê? Então, eu não vou casar.” Então, começou a existir um monte de coisas na minha cabeça e realmente eu cambaleava, mas aí eu parei, tentei relaxar, melhorei. Que ótimo!

(Acompanhante, E11, MGS)

O facto de se tratar de uma doença crónica (de longa duração) sem cura e que se vai agravando ao longo do tempo leva a que a instabilidade da vida dos doentes de DMJ os coloque, tal como já havíamos referido, numa situação que Claudine Herzlich (2004) define como “desestabilização irreversível”. A imprevisibilidade passa a ser a constante das suas vidas.

David Le Breton defende que, nos casos em que o indivíduo vivencia situações de privação da liberdade, sobretudo quando remetido a um confinamento/isolamento pouco habituais nas sociedades ocidentais (situação verificada nos doentes de DMJ açorianos), o corpo começa, desde logo, a sentir exigências que contrastam com as vivências anteriores ligadas com o quotidiano.

A dualidade da experiência corporal do quotidiano, quase sempre provisório e sem consequências (salvo se aparecer uma doença ou acidente grave que altere definitivamente a imagem corporal) aparece aqui com um poder inquestionável e sempre negativo. A luta pela sobrevivência que se renova diariamente, implica, em primeiro lugar, uma luta contra o próprio corpo. (Le Breton, 1995, p. 95)

Será sobretudo nas situações de interação com os outros que o corpo, alterado pela evolução natural da doença, assume um papel preponderante, obrigando o indivíduo a gerir a forma como se apresenta perante os outros. O peso negativo que o

corpo cria ao indivíduo nessa luta de si para consigo é agravado com a necessidade de lidar com a incerteza com que se depara resultante dos contextos de interação em que se movimenta. O corpo torna-se elemento definidor do “confronto” que se verifica nos mecanismos de interação, podendo mesmo levar, como pudemos constatar através do contributo de Erving Goffman, a situações de estigma quando o corpo em questão não se enquadra dentro do conceito de “normal”.

Daí que Le Breton (1995, p. 134) defenda que o corpo “deve passar despercebido no intercâmbio entre os sujeitos”, de forma a evitar, em última análise, que provoque situações de profundo mal-estar, uma vez que, nessas vivências de interação, os indivíduos esperam encontrar nos outros uma imagem corporal e um conjunto de atitudes corporais que não os surpreendam. Le Breton afirma que este é um imperativo a que todos estamos sujeitos no permanente jogo de interação, sob pena de nos tornarmos causadores desse mal-estar que acaba por nos rotular negativamente perante o olhar dos outros.

Esta situação é tanto mais relevante nos casos em que a própria doença causa alterações/deformidades corporais que não são possíveis de esconder aos outros, como é o caso da DMJ que, como pudemos ver, atrofia os tecidos musculares, transfigurando a imagem corporal dos doentes. Estas alterações provocam neles uma sensação de incapacidade em controlar quer os seus movimentos e a forma de se apresentarem perante o outro mas, também, de controlar o jogo de interação, algo que lhes era natural e facilitado antes do surgimento da sintomatologia da doença.

P: Não senhora [não esconde que é portador de DMJ], porque as pessoas não me interessam. Porque a doença não fui eu que a que fui buscar! (...) Não, eu não tenho vergonha porque mesmo aqui o caminho é muito pequeno, toda a gente conhece as famílias todas e sabem de tudo. Vergonha não tenho... De movimento [estar entre muita gente] então não, isso eu não gosto. Não gosto disso, não é que tenha vergonha, porque vergonha não tenho, não senhora, mas não gosto de muito movimento [muita gente].

(Portador, E3, Flo)

P: Sempre em casa. (...) Até as pessoas dizem: “Eh mulher, por onde será que tu andas? Estás sempre em casa. É pior. É melhor saíres cá para fora. Estás sempre metida na capoeira.”

(Portador, E19, SM)

A: É uma coisa que eu questiono muito. E agora, a gente começou a fazer natação. Até começámos na semana passada. (...) A gente foi fazer e eu vi que ele, na piscina, até ficava em choro. Eu digo: “Ele não gostou.” As dificuldades no vestiário... Era bem complicado. Nessa academia ele não quis fazer. Liguei para outra: “Olha, existe um problema de equilíbrio. Eu queria saber se vocês têm estrutura para uma pessoa que tem uma necessidade especial?” [Responderam:] “A gente tem. Vem fazer uma aula experimental.” Ele foi e adorou. Até, na outra academia, era na mesma piscina, quer dizer, nós entraríamos juntos na piscina e sairíamos. Estas são piscinas separadas. Ele entra na piscina sozinho, ele sai da piscina sozinho, ele vai para o vestiário sozinho. E ele está adorando.

(Portador, E1, RGS)

P: Caminhando rápido, sinto a diferença. Mas se eu vier caminhando devagar, perco o equilíbrio. Então, procuro chegar antes do pessoal para não chegar tarde. Devagar, cumprimentando um por um, eu vou perdendo equilíbrio. Então eu vou mais cedo, porque é de regra, para as pessoas que querem me cumprimentar virem até mim e eu não ter que ir até eles. (...) A população, hoje, sabe. Mas a gente sempre tem medo, tem vergonha, constrangimento. Isso são todos.

(Portador, E3, RGS)

Assim, a própria relação do indivíduo com o seu corpo sofre alterações profundas, podendo levá-lo a rejeitar o seu próprio invólucro carnal, alimentando sentimentos de incerteza, impotência, incompreensão e potenciando um estado depressivo e de isolamento da sociedade. Uma profunda alteração do quotidiano que se agrava com as situações de não-aceitação enquanto indivíduo “normal”, por parte dos outros. No fundo,

o corpo estranho torna-se num corpo estrangeiro, opaco, sem diferença. A impossibilidade de identificar-se com ele (por causa da doença, da desordem dos gestos, de velhice, da “fealdade”, da origem cultural ou religiosa diferente, etc.) é a fonte de todos os prejuízos de uma pessoa. A diferença converte-se num estigma mais ou menos afirmado. *A priori*, claro, ninguém é hostil para com os incapacitados ou os loucos... a hostilidade manifesta-se raramente, mas os

olhares não deixam de pairar sobre eles e todo o mundo tece comentários. (...) O corpo deve ser suprimido, diluído na familiaridade dos sinais. Mas o incapacitado ou o louco perturbam, involuntariamente, esta regulação fluida da comunicação, privam-na do seu peso evidente. O corpo surge na consciência com a amplitude de um regresso da repressão. (Le Breton, 1995, pp. 134-135)

Por outro lado, o autor defende que basta apenas a presença do indivíduo que é portador de uma incapacidade física ou sensorial para que surja uma sensação de desconforto que altera a forma como se desenrola o processo de interação. A fluidez da conversa e do corpo diminui automaticamente, o corpo do outro passa a ser ponto central da interação, levando mesmo os indivíduos a questionarem-se sobre o que se deverá ou não fazer ou dizer.

Adotando uma visão dual relativamente à relação corpo-sujeito considera-se que, para se efetuar alterações ao sujeito, se deverá começar pelo próprio corpo. Isto é, ao atuar-se sobre um dos dois elementos, criam-se, conseqüentemente, alterações sobre o outro. A unidade do sujeito desvanece-se e as fronteiras dessa unidade tornam-se impercetíveis.

Nos seguintes relatos percebe-se que alguns portadores, sobretudo no Brasil, têm a noção da necessidade de manter o tônus muscular através do prolongamento ao máximo da realização das suas atividades profissionais, muitas vezes aumentando significativamente o exercício físico e fisioterápico, numa luta constante contra a doença e a imobilidade.

A: Ele ainda fala nisso [que gostava de ter continuado a trabalhar]...

P: Ainda tenho umas galinhas, umas ovelhas. Quando tosquio as ovelhas não tenho dores. (...) Agora, nos dias que eu não faço nada tenho muito mais dores.

A: Por isso, é que ele está sempre mexendo. Ele não para. E eu muita vez...

(Portador e Acompanhante, E11, Flo)

P: Eu gosto muito [da fisioterapia] porque aquilo faz bem à gente e, por mim, acho muito bem. (...) Eu tenho um hábito para fazer a diligência para ficar bom. Não fica bom mas teimo para ficar bom. Não fica pior.

(Portador, E3, SM)

P: Duas vezes por semana [faço fisioterapia]. Lá em X (cidade). Agora ele pediu fonoaudiólogo. E vou fazer... [pausa]... “negócio” na água... É hidro... o quê? Ah é... terapia.

A: Ajuda também, n'ê? Para quem nem se virava na cama... Eu colocava-a e ela ficava do mesmo jeito. Não, não se cobria nem nada. Hoje ela levanta-se, senta-se na cama, cobre-se, calça o chinelo...

P: Precisa fazer força...

A: É... Tem que ter... Tem que ter muita força de vontade.

(Portador e Acompanhante, E10, MGS)

P: Às vezes, as pessoas [perguntam]: “Porque não usa uma bengalinha?” É como eu estava falando: se pegar bengala, não larga mais. Vai largar para ir para a cadeira de rodas e depois da cadeira de rodas não sai mais dali e vai para a cama. Então, eu tenho todos esses cuidados. Procuro não andar na beira de parede para não me apoiar, porque depois pego o hábito. Toda a gente vai pegando hábito, então procuro não (...). Eu faço exercício, caminhando à noite para as pessoas não verem, com um pé na frente outro atrás, tipo manequim. Isso aqui é um exercício de equilíbrio que faço... [levanta-se e exemplifica]. Eu faço isso há muitos anos. Isso aqui me ajuda.

(Portador, E3, RGS)

A: Ele estava sem fazer nada. Até o facto de o X [portador] ter bastantes problemas em vir fazer fisioterapia, (...) fez a gente comprar um cachorrinho. Então o X [portador], querendo ou não, ele se obriga a ter de sair de casa, a sair para caminhar um pouco com ela, também para ela não ficar sozinha. (...) Agora ele está assim, com uma vida, digamos, ativa. Ele sai para caminhar, ele faz natação, ele ocupa a mente porque eu acho que muitas vezes o que te prejudica é não ter ocupação, porque tu, parado, sem ter o que fazer, ocupas a mente com besteira.

(Acompanhante, E4, RGS)

P: Que é isso? A morte vai me pegar, mas vai ter que correr atrás de mim! Ela vai me pegar mas vai ter que andar, meu. Agora, tu sabes quanto tempo tu tens? Só sei de uma coisa: um a menos [gargalhada]. De repente... eu morro até atravessando a rua atropelado e nem vou morrer da doença, n'ê? Ela não mata, as consequências dela é que matam: é engasgo, é problema de pulmão, é problema de junta, e tu? Juntas tudo e botas fora? Uma característica nossa é a cobardia. Se tu fizeres o que o médico disser, certinho, tu até duras.

(Portador, E12, RGS)

#### **4.5. Se não há cura, “para quê sair de casa?”: Formas de agir perante as terapias e os médicos**

A DMJ é uma doença que se insere na categoria das doenças crónicas. Estas distinguem-se das doenças agudas não só pelo prisma da duração mas também pelo prisma da instabilidade que atinge e modela o quotidiano dos doentes. Estes fatores tornam as doenças crónicas muito mais propícias ao recurso e utilização dos saberes leigos relativos à doença (e também ao próprio corpo), uma vez que, de acordo com Elsa Pegado “a doença crónica implica uma gestão que não se esgota na pericialidade médica, mas demanda e exige o envolvimento dos próprios doentes, abrindo espaço para a autonomia leiga” (Pegado, 2010, p. 227).

Este aspeto ganha mais peso quando se verifica que advém do papel central que o doente passa a ter que desempenhar, quando se vê confrontado com a necessidade de ter que gerir a doença que marca o seu quotidiano, ao longo do tempo. Partindo deste pressuposto, e segundo Elsa Pegado, as imposições com que o doente se depara são fruto da “ideologia da autorresponsabilização dos indivíduos pela prevenção dos riscos preconizada pela nova saúde pública” (Pegado, 2010, p. 228), sendo que Luísa Ferreira da Silva complementa esta visão ao afirmar que a saúde comunitária se encontra cada vez mais virada “para o controlo das condições ambientais e dos modos de vida individuais. Sustentável e saudável, respetivamente para os modos de vida coletivo e individual, emergem como conceitos progressivamente integrantes do senso comum” (Silva, 2008, p. 14). Isto significa que estamos perante uma situação em que o objetivo passa por prevenir as consequências da doença minimizando os seus



efeitos/sintomas e não a própria doença em si, o que é possível não só através dos saberes médicos mas também através dos saberes leigos, sendo que grande parte deste conhecimento leigo pode resultar do processo de transmissão de conhecimento médico.

No caso de São Miguel e das Flores, encontramos duas realidades distintas, em que, por um lado, existem portadores que, mesmo tendo a possibilidade de fazer a aula de ginástica de grupo com um fisioterapeuta e de terem o transporte assegurado pela SCMSCF (no caso das Flores) ou através da AAADMJ (no caso de São Miguel) de forma totalmente gratuita, não aceitam porque consideram que não é eficaz no combate à sintomatologia da doença; por outro, existem aqueles que cumprem a indicação médica e técnica numa tentativa de minimizar ou aliviar os sintomas da DMJ.

Enquanto, no segundo caso, os portadores se mostram ativos num princípio de autorresponsabilização no que toca ao cuidado com a sua saúde, como podemos ver, no primeiro caso isto não acontece.

P: É assim: ajudar, ajuda muito, porque cá não tem muitas [atividades]... Mas não tem muitos materiais [equipamento]. Tem a bicicleta, subo escadas. E é sempre uma distração. [A fisioterapia] É no Centro de Saúde. É uma coisa boa. Isso é uma coisa boa.

(Portador, E1, Flo)

P: Não faço nada [de fisioterapia], não senhora. Não, nunca perguntaram, como também nunca pedi. Não senhora. Eu vejo que... não se pode dizer que dá ou não dá resultado porque a gente não sabe, porque não fez. Mas, eu não sou muito crente nessas coisas. Não, não sei, nunca fiz, também não me perguntaram, porque... eu também nunca... procurei ninguém para isso.

(Portador, E3, Flo)

P: Eu não faço [fisioterapia] porque não quero. Para quê sair de casa? Não quero ir. Eu... fiz [durante] um tempo. Fui fazer ali, em cima, (...) mas acho que não tem bem nenhum! É uma coisa que a gente se distrai, que está fazendo aquilo e está-se distraindo. É só...

(Portador, E6, Flo)

P: Sentadinha. Olha, à segunda-feira, caminho [na carrinha]. Uma hora e meia, vinte para as duas, a gente caminha [na carrinha], vai a X [outra localidade], buscar os nossos companheiros (...), para ir fazer fisioterapia ali no Hospital. À

segunda e à quarta. (...) E, às vezes, à sexta-feira, a gente vai dar um passeio. Às vezes, vamos também ao sábado com o Sr. Professor que vem aqui fazer ginástica (...). Ele vem à quarta-feira e à sexta, não é? Não é à quarta-feira e à sexta que ele vem? (...) Estando bom tempo a gente está sentadinhos na rua. Ao ar livre. É, eu até rio com ele [professor], porque ainda sou uma velha tola... Vai-se fazer ginástica.

(Portador, E2, Flo)

P: Não. Ela não faz nada disso [fisioterapia].

(Portador, E15, SM)

P: Faço, faço. Não traz melhoras mas a gente ri-se e está todos juntos na ginástica. É bom.

(Portador, E4, SM)

Por outro lado, os portadores brasileiros entrevistados afirmam preocupar-se em fazer as várias terapias a que têm acesso (fisioterapia, fonoaudiologia, terapia ocupacional), como mecanismo de promoção de vida saudável e de combate aos sintomas da doença, complementando-as, por vezes, com atividades físicas de ginásio.

P: Eu não fazia fisioterapia. Só fazia caminhada. Agora, ele [médico] pediu para fazer fisioterapia e academia, tudo. E a caminhada continua. Há dias em que eu estou com preguiça e daí ele fala: “Não, você tem que ir!” Mas há dias em que eu tenho preguiça... porque quando eu comecei a fisioterapia havia dias em que eu estava escrevendo e já não saíam mais as palavras... Agora, estou fazendo fisioterapia e ajuda. Agora já dá. A fisioterapia ajuda muito, muito que ajuda... O meu lado direito é mais atrofiado. O lado esquerdo não é. Eu noto na fisioterapia. Quando eu faço um exercício parece que cola. Agora já parou, sabe? Algumas vezes eu desmoralizava. O meu lado direito é mais complicado.

(Portador, E2, MGS)

A: [O acompanhante ajuda a responder e vai explicando o que a portadora diz]. Ela faz fisioterapia três vezes por semana. Ela tem a piscina quente na hidrotermia, mais frio do que aqui, também lá no sul (...). E duas vezes você faz audióloga... Ela faz duas vezes por semana. Os cinco dias da semana ela sempre está ocupada. Uma parte é pela Prefeitura, outra parte a gente paga.

(Portador, E5, MGS)

P: Foi quando, conversando com a X [outra portadora], ela disse: “Ah, eu faço tudo [todas as terapias] desde que eu soube.” E eu disse: “Ah, então eu vou fazer também, n’ê?” [Ri]

(Portador, E7, RGS)

P: Ela me disse assim: “Teu exame deu positivo para SCA3”. E encaminhou-me para TO [terapia ocupacional], psicologia, fonoaudiologia, fisioterapia. Então eu vinha três vezes por semana ao Hospital. Tinha uma bateria de coisas para fazer. Vinha de manhã e ia embora de tarde, n’ê? Mas eu fazia tudo o que elas mandaram...

(Portador, E9, RGS)

Le Breton (1995, p. 180) defende que a diferenciação entre o corpo e o homem é passível de ser verificada mesmo através da própria linguagem quer “dos doentes (‘o coração começa a gastar-se’, ‘é o colesterol’, etc.) e a das rotinas de alguns serviços hospitalares (‘o pulmão da 12’, ‘a escara da 34’...)”. Na busca da sua máxima eficácia, a medicina, sustentou “uma visão instrumental do corpo, tal como se pode verificar nos seguintes exemplos: ‘reparar o corpo’, ‘colocar as ideias no seu lugar’, etc.”.

O ser humano é, assim, remetido ao anonimato no seio de todos estes processos e contextos de conhecimento.

Esta visão da doença só pode levar a que o doente se abandone, passivamente, nas mãos do médico e espere que o tratamento faça efeito (...). O que se lhe pede, precisamente, é que seja paciente, tome os remédios e aguarde os efeitos. (Le Breton, 1995, p. 180)

Os médicos assumem, por vezes, o papel mais instrumental da medicina cabendo aos enfermeiros o papel mais humanizador, tal como referido por Graça Carapinheiro (1998, p. 252).

Em termos gerais, verifica-se que a atuação dos médicos vai ao encontro do que é afirmado por Graça Carapinheiro, de serem aqueles que “servem a ciência”.

P: Eu acho que [o SUS], primeiro, tem que ser humanitário: os atendentes, os mais simples, de saúde, os atendentes até chegar aos profissionais, é serem mais humanos, porque dificultam muito. Se a pessoa é idosa e não entende muito... Não, eles não explicam. Eu acho que é. E amor: não sentem amor pelo outro.

Aqui sente. Aqui sinto. Imagina, se o hospital público tem um atendimento destes [como na instituição de apoio]!?

(Portador, E7, MGS)

P: Os médicos é só dar remédios e pronto. (...) Os médicos sabem melhor do que a gente... Os médicos são tolos... Os médicos pensam que os doentes são tolos... Os médicos deviam aprender a olhar melhor pelos doentes.

(Portador, E9, SM)

P: Este ano faz onze anos [que fiz o exame]. Veio uma doutora e veio dois doutores. E daí, também veio [gente] de São Miguel. Tiraram sangue e depois já vieram outro ano cá e trouxeram a carta [resultado do exame] e estiveram lendo que... eu queria saber se eu tinha. Deram e ele esteve a ler porque eu não sei ler e eles estiveram lendo e...

(Portador, E11, Flo)

Esta forma de agir dos médicos gera a insatisfação dos portadores uma vez que estes consideram que os médicos demonstram falta de sensibilidade e frieza e que deveriam colocar em prática um modo de atuação mais humanizador e menos instrumentalista da medicina.

Ainda a este respeito, verifica-se que, em muitos casos, faltou a sensibilidade necessária aquando da transmissão do resultado do exame genético de diagnóstico ao portador, tal como pode ser verificado nos seguintes testemunhos<sup>16</sup>.

P: Essa notícia era para ser confidencial, era para me ter sido entregue em envelope fechado. Quando me pediram para fazer o teste, eu fiz o teste e disseram-me se eu preferia e eu disse que sim. Afinal [o/a médico/a] veio-me entregar e disse que eu tinha... Foi o/a médico/a de fora. Mas eu também não fiquei chateado, porque eu já sabia. Muito sinceramente, a gente fica meio coisa... Tinha ali muita gente, está a perceber? Foi aqui no corredor! Se ela me tivesse chamado ao consultório e me tivesse dito... Mas também não fiquei...

(Portador, E4, Flo)

---

<sup>16</sup> Por motivos de garantia de anonimato optou-se por não dar indicações que possibilitassem a caracterização das pessoas (por exemplo o sexo) envolvidas nesta pesquisa, salientando que, foram entrevistados portadores, familiares e profissionais de ambos os sexos.

P: Foi dito pelo/a médico/a e por uma carta. Foi uma forma muito estúpida, muito estúpida. Foi muito... Eu estava no corredor à espera e ele/a chegou e deu-me a... Mandou-me entrar e deu-me a notícia, assim, sem mais nem menos. [Sentia-se preparado para a notícia?] Nada.

(Portador, E7, Flo)

P: Houve uma fase em se viu que já não eram só dores de cabeça, apesar de nós pensarmos que era. Até que ela foi a um/a médico/a, que foi extremamente estúpido/a porque lhe disse que escusava de ir lá todas as vezes por causa das dores de cabeça e das tonturas pois ia ficar numa cadeira de rodas. Esse/a médico/a foi completamente fria e cruel.

(Portador, E20, SM)

A: E geralmente o neurológico é tratado muito banal: “Xii... já tem lesão? Não tem mais jeito!” ou “Ah, é genético? Ah, então é viver assim”. “Então vamos operar, mas se não melhorar vai ficar assim mesmo!” Sei lá, eu não sei se eu estou a ser muito pessimista, mas foi o que eu consegui enxergar até hoje.

(Acompanhante, E11, MGS)

P: Porque eu estive em São Paulo, no Hospital das Clínicas, e o Dr. X, que eu tive uma consulta com ele, porque a minha irmã também tem essa doença, pediu para a gente se internar. Aí fizeram vários exames, numa semana, porque eles me enganaram. A conclusão a que ele chegou foi esta. Deu-me um papelzinho e disse: “Você tem Machado, é uma doença, não tem cura, não tem remédio e você tem que aprender a conviver com essa doença!” Foi assim! Curto e grosso! Olha... na hora H eu fiquei assim... meio surpresa, porque a gente fica assim... Mas, depois, eu aceitei...

(Portador, E19, MGS)

P: Eu fui fazer uma punção de tiroide e o médico/a também não conhecia e estava-me tratando mal. Eu passei mal, vomitei, passei muito mal, porque ele/a fez extensão de cervical e eu não posso fazer extensão de cervical. Eu dizia para ele/a e ele não... sabe (?), ele/a me mandou... Disse para o X [marido] me dar um Lexotan [ri]. Eu fiquei tão furiosa porque eu estava passando mal. Daí, eu fui e dei para ele/a o polígrafo sobre a doença e disse para a secretária: “Antes dele/a me atender eu quero que leia”. Daí, ele/a foi bem diferente no tratamento e me pediu, inclusive, emprestado... para ele... Ele/a ia mandar para uma pessoa que achava que o marido podia ter...

(Portador, E5, RGS)

No entanto, recolhemos testemunhos que demonstram que existem médicos especialistas, integrados em equipas multidisciplinares, a desenvolver investigação sobre a doença que, na hora de comunicar o resultado do exame genético aos pacientes (momento crucial no percurso destes), revelam já uma maior proximidade humana, no sentido de uma maior sensibilidade na forma como informam o paciente do resultado.

P: O/a Dr. X disse que, para minha idade, não precisava de fazer o teste ainda. Que ainda era muito cedo. (...) Pois o/a médico/a explicou-me, pode vir aos 50, pode vir aos 60, pode vir mais tarde. O/a médico/a explicou-me isso tudo.

(Portador, E15, SM)

A: Pelo que ela passou, parece que o médico do hospital público não sabe o que o médico da X [IA] sabe, porque o médico da X [IA] dá uma esperança e o médico lá de fora só sabe falar que não, não tem jeito, que foi o que ela ouviu! Ela foi até em particular e foi só o que ela ouviu: “Não tem jeito, é assim mesmo, a senhora tem que se conformar. A senhora vai ter isso, a senhora vai ter aquilo”. E aqui não, aqui já existiu uma esperança. O/a doutor/a falou: “Não vai ter cura mas nós vamos melhorar um pouquinho, n’é”?

(Acompanhante, E11, MGS)

P: Olha, a maneira como foi dada foi... foi o/a médico/a. Foi muito... muito legal, de uma pessoa que transmitiu isso da forma mais... [riso] da forma mais natural que se pode... Ele/a é geneticista. É. É uma pessoa fabulosa. Deu de uma forma... que se pode aguentar, não é? E eu... eu estava... eu fui sozinha.

(Portador, E5, RGS)

#### **4.6. “Este filho foi desejado”: A procriação no centro dos dilemas**

Uma vez que procuramos abordar também as questões em torno do teste preditivo e do aconselhamento genético na DMJ, não podemos deixar de focar as temáticas da ética e da deontologia médica, uma vez que se encontram intimamente relacionadas e que essa relação afeta o processo de reconstrução da doença e das identidades destes doentes.

Esta é uma das dimensões que mais controvérsia gera na relação entre portadores e equipa de saúde, uma vez que as representações sobre os processos que

se prendem com o teste preditivo e o aconselhamento genético dão origem a críticas fundamentadas, por parte dos portadores e dos seus familiares.

Assim, e no caso português, os filhos de portadores de DMJ têm a possibilidade de, a partir dos 18 anos de idade, caso assim desejem, realizar um exame ao património genético que lhes permite saber se são ou não portadores da doença.

Para poder realizar o teste preditivo ao património hereditário, que indica se o indivíduo em risco é portador ou não de DMJ, o indivíduo assintomático tem que integrar o Programa de Teste Preditivo na Doença de Machado-Joseph, criado pela equipa de investigação da Universidade do Porto coordenada pelo Prof. Jorge Sequeiros. De acordo com este investigador, “não se pode oferecer o teste preditivo, sem garantir o aconselhamento genético prévio e o apoio psicológico posterior à comunicação dos resultados. Os candidatos ao teste inscrevem-se, portanto, para um programa, que inclui um protocolo mínimo de consultas e o teste preditivo, e não para uma simples análise” (Sequeiros, 1996b, p. 123).

No caso brasileiro, o exame genético de diagnóstico (teste preditivo) gratuito só é possível no âmbito de pesquisas científicas, como é afirmado pelo seguinte médico.

Os exames moleculares que são aqueles que precisamos para fazer o diagnóstico e índice do primeiro caso e depois para oferecer para as outras pessoas da família. São todos exames que praticamente até hoje são cobertos por verbas da pesquisa. Infelizmente, não existe ainda na tabela do SUS [Sistema Único de Saúde] uma figura que suporte essa despesa.

(SUS, Médico, E1, BR)

Relativamente à questão da realização do exame genético de diagnóstico, as opiniões dos portadores dividem-se, uma vez que nos deparamos com relatos de portadores que consideram que se deverá realizar o exame e de outros que consideram que o mesmo não deve ser realizado. É notório que o resultado do exame é, em muitos casos, definidor no que respeita às decisões de procriar e até mesmo de casar.

P: Estou de acordo com isso, porque, assim, vai sempre crescendo, vai sempre crescendo. Não pode ser. Como eu não tive, mas podem os outros ter hipótese de fazer. Sou de opinião que sim senhor. Agora, isso não se obriga, pois isso talvez não. Mas sou de opinião, sim senhora. O que está, está, minha senhora.

Não. Sou de opinião. E é como eu digo: ele [sobrinho] esteve a pensar e quis saber. Foi, pronto. Ele estava a pensar naquilo e depois disse: “Ah, fiquei descansado. Fui, pronto”. E a família acaba-se aqui e pronto.

(Portador, E3, Flo)

P: Fiz por iniciativa do meu marido. Se não, eu não...

(Portador, E15, SM)

P: Ele me explicou bem, explicou bem tudo, porque eu já esperava... O resultado eu já esperava, n'ê? (...) Sim. Acho que eles têm que fazer. É porque... talvez está no sangue, n'ê? É, isso é... talvez o meu sangue era mais forte do que o da mãe deles e... pode ser que não apareça, n'ê? Mas... eu acho favorável eles fazerem o teste. Eles têm que fazer.

(Portador, E4, MGS)

P: Eu tenho uma irmã que é... Se ela souber que ela tem ela já morre. Então... Por isso, é melhor não saber e vai trabalhar, vai viver a vida e... e ter bons hábitos, bons exercícios, sempre... e vai viver até onde dá conta. Aí, na hora que começar a não dar conta, aí é que vai fazer o DNA. Porquê saber antes?

(Portador, E7, MGS)

P: Ah... se eu soubesse que tinha esta doença, eu já não tinha casado. Jamais tinha casado na minha vida. Nem tinha casado, nem tinha filhos. Mas depois [de saber que era portadora] estavam grandes já. Daí, fazer o quê, n'ê?

(Portador, E6, RGS)

P: A minha sobrinha não quer fazer o teste. Disse-me: “Tia, se tu fosses a tua mãe, tu querias decidir agora que ela não te tivesse?” A mãe teve oito filhos e dos oito só dois têm.

(Portador, E11, RGS)

Na sequência desse exame, os indivíduos em risco têm, através do aconselhamento genético, a possibilidade de verem esclarecidas todas as questões e dúvidas relacionadas com a doença, bem como as consequências de um possível resultado positivo no teste preditivo. No entanto, como é possível verificar nos excertos abaixo, nem sempre se verifica esse acompanhamento posterior à realização do teste.



P: Suspeitei logo pelos sintomas que tinha, que devia ser a mesma doença [da minha mãe]. (...) Recebi uma carta em casa a dizer que o resultado era positivo. Eu tinha 28 anos.

(Portador, E14, SM)

P: Não, senhora. Elas é que mandavam um homem... Uma carta de Lisboa. Mas elas vieram (...) E a gente já chegou aqui a ir ao Hospital, tirou sangue de manhã para ir depois no avião, nesse mesmo dia para o Continente. (...) E também já fui a vários doutores da Doença do Machado aqui. Quando vêm aqui, a gente vai ao Hospital. (...) Foi [por carta que soube o resultado]. Não [foi pessoalmente, numa consulta]. Foi eles que mandaram [a carta]. (...) Ah, eu não sei. Que é que eu hei de achar [sobre a forma como foi comunicado o resultado do exame]? [Risos] Eles não podiam dizer a caminho, porque as análises seguem é para o Continente e depois de lá é que a senhora doutora mandou dizer.

(Portador, E2, Flo)

P: Recebi uma carta. Uma carta [em casa]. Foi. Foi. Sim. Sim. Sim. Na altura, eu fui a S. Miguel e ainda estive lá num psiquiatra... psicólogo [corrige]. Sim, sim. Deu uma ajuda lá com... pronto, umas conversas. Fiz um teste por escrito, quer dizer... Mas, pronto, nunca mais veio cá também [médico/a]. Costumava vir uma equipa aqui. Trouxe da outra vez, há dois anos, uma equipa. Ou há três anos... Acho que já vai com três anos. Depois desapareceu e nunca mais... Costumavam vir em junho ou julho, mais ou menos. Eles desapareceram. Nunca mais apareceram.

(Portador, E9, Flo)

P: Não, na época, ele só diagnosticou... Foi os exames, tirou o meu sangue e depois ele me mandou essas cartas... [Não conversaram mais nada sobre a DMJ] É [Soube o resultado por carta]. (...) Não [voltei a ter contacto com esse médico que conseguiu o diagnóstico].

(Portador, E14, MGS)

P: Aí a gente se consultou com uma pessoa da genética, o médico da genética, e ele me informou que eu... Mas eu já tinha lido antes de ele me dizer o resultado. A gente pegou na internet, porque eles dispõem na Internet, n'ê? Eu já tinha pego na internet e tinha lido que eu era portador. Então eu fui lá só para... confirmar.

(Portador, E2, RGS)

Voltando ao período que medeia o resultado positivo do teste preditivo da DMJ e o aparecimento dos primeiros sinais da doença, verifica-se uma alteração com consequências profundas no quotidiano do indivíduo, sobretudo a nível familiar que, tal como Felismina Mendes refere, se por um lado, permite o desenvolvimento de mecanismos de antecipação e prevenção dos sintomas da doença, por outro “também é verdade que essa possibilidade não impede o crescimento da angústia e da impotência que sentem relativamente a ela” (Mendes, 2007, p. 55).

Numa alusão ao referido aquando da abordagem aos conhecimentos médicos e à relação médico/doente, a partir do momento em que o resultado do teste é positivo, no fundo, “fica a saber-se que um gene defeituoso está presente, mas não se sabe como impedir que ele se manifeste ou como tratá-lo. (...) O que se propõe ao indivíduo, durante esse período do predizer sem curar, é que permaneça atento, vigilante e que aguarde” (Mendes, 2007, p. 57). Nesse período, a medicina, mais não pode oferecer aos portadores de DMJ do que a incerteza e a espera. Afinal, não existindo cura e sendo certa a incerteza de quando se revelará a doença certa, o viver dos indivíduos fica à mercê deste estado de insegurança.

No caso da DMJ, verifica-se uma grande diferença entre o diagnóstico de ser portador e o diagnóstico da doença propriamente dita, uma vez que quando a doença se manifesta já é esperada, enquanto no caso do teste preditivo ainda persiste a esperança do exame ser negativo.

À semelhança do que acontece nos casos do diagnóstico de cancro (Mendes, 2007), o diagnóstico de que são portadores do gene (DMJ), associado à incerteza da transmissão da doença aos filhos (dada a probabilidade de 50% de transmissão) cria problemas psicológicos e sociais aos portadores. Todas estas problemáticas resultam na criação de um grande dilema moral nos portadores da DMJ, uma vez que se deparam com a indecisão de ter ou não filhos.

Como foi referenciado na primeira parte da tese, de acordo com Maria Cláudia Andrade (2001, p. 54), os processos de aconselhamento genético e de diagnóstico pré-natal deveriam permitir que os portadores pudessem decidir de forma mais informada e consciente sendo que isso nem sempre acontece, potenciando a criação de situações em que se verifica a existência de dificuldades em compreender por completo as

vantagens e desvantagens da realização do diagnóstico, de distorções na compreensão dos riscos envolvidos, bem como de todo um quadro de ansiedade que decorre durante o tempo de espera dos resultados e, acrescentamos nós, no caso concreto da DMJ, um outro quadro de ansiedade que medeia o tempo que ocorre entre a notícia do resultado positivo e do surgimento dos primeiros sintomas (período que pode durar toda uma vida).

Pelo simples facto de integrarem o programa de teste preditivo e aconselhamento genético, os doentes veem a sua identidade e vivências profundamente afetadas, questão agravada por este programa poder acarretar implicações na decisão dos portadores de terem ou não filhos e na maneira como lidam com essa decisão após participarem no programa.

Este processo de aconselhamento genético é tido como influenciador das decisões a tomar pelos indivíduos, uma vez que, ao serem informados dos reais riscos associados ao nascimento de uma criança com uma doença genética, pressupõe-se que as tomadas de decisão procriativas ou diretamente relacionadas com determinado diagnóstico sejam feitas com base nessa mesma informação. No entanto, de acordo com Andrade, a ideia de que esta informação deveria orientar as decisões procriativas dos indivíduos não tem razão de ser, uma vez que “nem sempre as famílias se comportam do modo esperado pelos profissionais de saúde” (Andrade, 2001, p. 42).

São inúmeros os casos de portadores que, possuindo um elevado risco de transmissão de determinada doença genética (como é o caso da DMJ), decidem avançar com a opção de procriar e outros, com baixo risco de transmissão, que decidem não avançar com o processo de procriar.

P: Disseram-me que não devia ter filhos, (...) e a melhor forma que tinham no momento de acabar com a doença era não haver procriação.

(Portador, E20, SM)

A: Ela [amiga] fez o teste depois... Foi depois de mim. (...) Ela foi uns meses depois ou um ano depois ou coisa assim. O médico disse para ela não ter mais filhos, mas ela engravidou e não teve coragem de abortar.

(Acompanhante, E8, Flo)

A: Ainda não tínhamos filhos [quando foi realizado o teste genético]. Não. E aí ficámos prorrogando, e um dos motivos por que a gente foi fazer [o teste] era exatamente para isso [decidir se tinham filhos], n'ê? E aí, ficámos prorrogando, prorrogando, prorrogando. E aí... vamos tentar, n'ê? Porque até ela crescer, se chegar a desenvolver, a gente espera que já se tenha alguma solução para o caso. Mas, se Deus quiser, ela não vai desenvolver [DMJ].

(Acompanhante, E14, RGS)

P: Quando eu percebi, pensei nas coisas e já tinha duas, mas eu não tinha esta última [filha]. Aí, aconteceu, engravidei. No começo eu fiquei meio assim, sabe? Eu já sabia que poderia, mas eu resolvi confiar em Deus. Que Deus me ia guardar. Já estava dentro de mim, n'ê? Então... quando você, é algo assim... é... não tem explicação. É algo...

(Portador, E12, MGS)

Os doentes passam a viver à luz de uma doença que, querendo ou não, os torna diferentes. Diferentes em comparação com os outros, fruto de todas as “imposições” e limitações causadas pela doença mas também perante o olhar dos outros que reconhecem neles um fator de diferenciação. Sendo que “a tendência é que a diferença seja sempre associada a características socialmente não desejáveis” (...) havendo “a probabilidade de aqueles que infligem essas crueldades as sintam plenamente justificadas, porque vai apenas um pequeno passo entre acreditar que um outro ser humano é ‘inferior’ e acreditar que ele é perigoso ou ameaçador para os ‘seres superiores’”. Desta forma, “podem então defender a esterilização, as restrições ao casamento, ou mesmo o assassinio, para impedir o ‘assalto dos párias à integridade da espécie’” (Mendes, 2007, p. 47).

Pretendeu-se também saber, através do questionário *online*, as opiniões dos inquiridos sobre aspetos diretamente ou indiretamente relacionados com a DMJ. Considerou-se que, visto que as questões dizem respeito às opiniões dos inquiridos, os respondentes, independentemente de conhecerem ou não a doença, deveriam ser capazes de tomar uma posição e/ou emitir uma opinião. Deste modo, nesta secção, consideraram-se 1033 questionários válidos, ou seja, a totalidade de inquéritos submetidos na plataforma.

Ainda antes de iniciar a descrição e análise dos dados, é também importante realçar que, nesta secção, os resultados serão apresentados distinguindo a opinião dos portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ da opinião dos que não o são e, por outro lado, em função do país de residência. Um dos motivos para a opção pela distinção do país e não pela zona de residência é o facto de existirem poucos inquiridos, residentes em Portugal, portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ (32 inquiridos), totalizando 3% do total de inquiridos, enquanto no caso dos residentes no Brasil, esse valor atinge os 32,7% (338 inquiridos). No que toca aos não portadores, não cuidadores e não familiares, os residentes em Portugal estão em maioria, totalizando 49,2% (508 inquiridos) enquanto no Brasil atingem os 15% (155 inquiridos). Assim, a apresentação dos resultados em função do país pareceu-nos a opção mais adequada.

Nas baterias de perguntas apresentadas em seguida, solicitava-se que os inquiridos se posicionassem de acordo com o grau de concordância com as afirmações apresentadas. Para facilitar a emissão de uma opinião, e visto que, tal como foi referido, 11,7% dos respondentes desconhecia a existência da DMJ antes deste inquérito, eram apresentadas algumas informações sobre a DMJ, sendo posteriormente apresentadas as afirmações sobre as quais se pedia esse posicionamento. Também se considerou que, poderiam existir inquiridos que não soubessem responder à questão colocada e, portanto, visto que estas questões eram de resposta obrigatória, optou-se por apresentar também esta opção.

Neste momento do questionário, os inquiridos eram informados que “a DMJ (SCA3) é uma doença neurodegenerativa que não tem cura, com uma sobrevida média dos seus portadores de aproximadamente 20 anos, em que os últimos anos são passados, na maioria dos casos, em situação de total dependência, sem poder desempenhar qualquer tipo de atividade, inclusive comunicar com outras pessoas”.

Para a recolha dos dados disponibilizados a seguir, era apresentada uma bateria de perguntas, solicitando-se que os inquiridos se posicionassem, de acordo com o grau de concordância, em relação a cinco afirmações sobre aspetos respeitantes à atuação dos portadores sintomáticos e dos profissionais de saúde dos seus países. A informação fornecida foi a seguinte: “Tendo em conta que a DMJ (SCA3) é uma doença hereditária

autossômica dominante, o que significa que é transmitida de pais/mães para filhos, com uma probabilidade de transmissão de 50% e que não existe tratamento nem cura”.

Embora uma das opções oferecida fosse “Não sei responder”, poucos foram os inquiridos que a selecionaram em ambos os países e independentemente de serem portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ ou de não o serem. No total das afirmações apresentadas a percentagem variou entre os 0% e os 3,1%.

A primeira afirmação apresentada foi “Os doentes não devem ter filhos porque existe a possibilidade de 50% de transmissão da doença”. Se somarmos os valores da opção discordo totalmente com a opção discordo parcialmente, procedendo da mesma forma para os valores da opção concordo parcialmente e concordo totalmente, verificamos que as opiniões estão muito divididas, exceto no caso dos portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal, com 75,1% (24 inquiridos) que discordam desta afirmação. As restantes percentagens acumuladas de discordantes variam entre os 43,3% de não portadores, cuidadores ou familiares residentes no Brasil (67 inquiridos) e os 53,1% de inquiridos residentes em Portugal (270 inquiridos). É ainda de realçar que as percentagens verificadas de inquiridos que concordam totalmente são mais elevadas entre os residentes no Brasil, com 25,8% (não portadores, não cuidadores e não familiares) e 19,8% (portadores, cuidadores ou familiares).

A afirmação seguinte foi: “Quando homens ou mulheres descobrem que são portadores desta doença devem ser incentivados a realizar processos de esterilização para não terem mais filhos”.

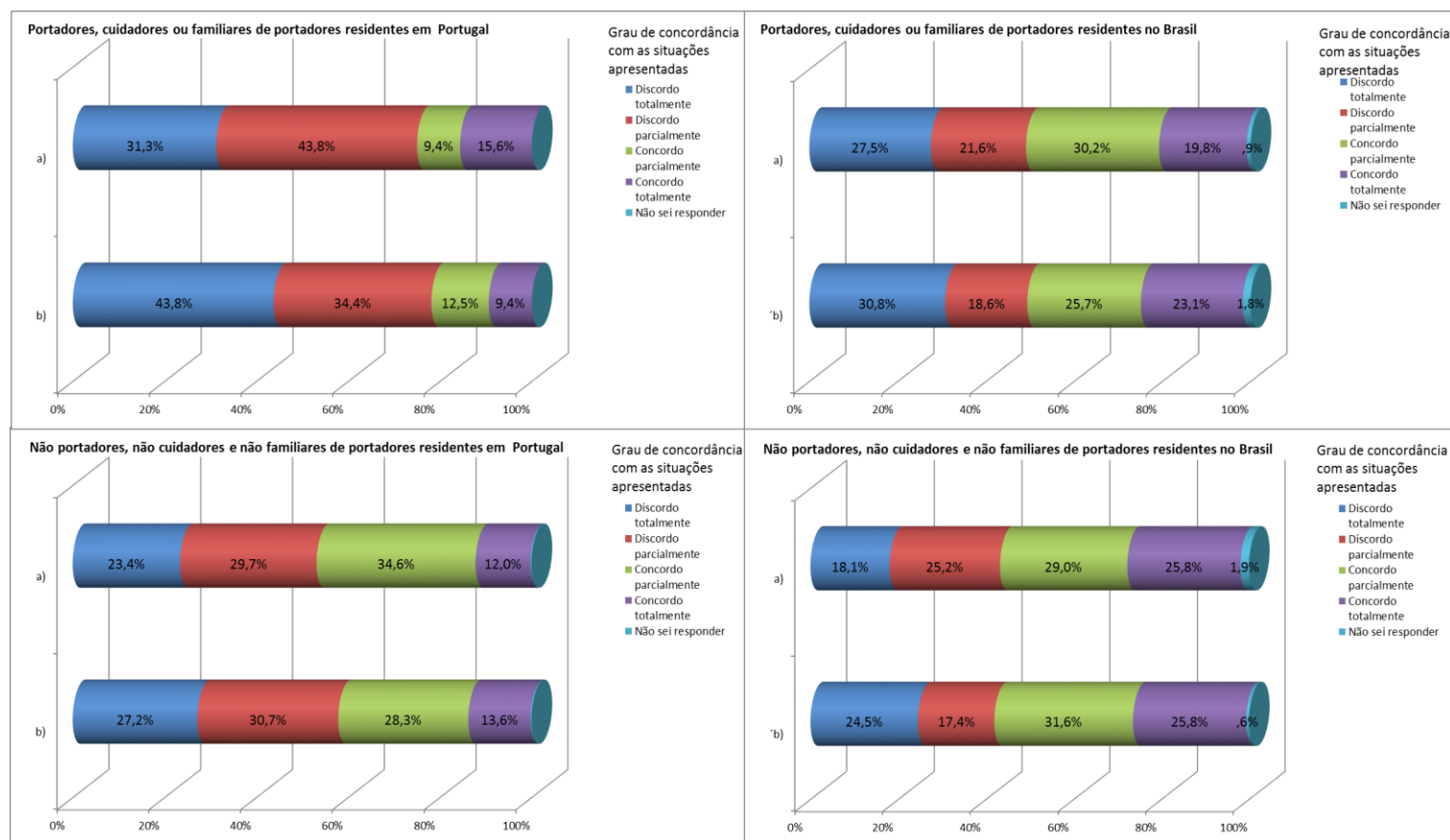
Mais uma vez, as opiniões foram mais ou menos equilibradas entre os discordantes e concordantes, sendo totalmente distinta no caso dos portadores, cuidadores e familiares residentes em Portugal, em que 78,2% de inquiridos discordam total ou parcialmente. As restantes percentagens acumuladas oscilam entre os 41,9%, mais uma vez nos inquiridos não portadores, não cuidadores e não familiares residentes no Brasil e os 57,9% de inquiridos residentes em Portugal. Neste caso, a diferença de opinião entre os residentes em Portugal e no Brasil que concordam totalmente com esta afirmação é mais acentuada, sendo, para os residentes em Portugal, de 23,1% para os portadores, cuidadores ou familiares e de 13,6% para os inquiridos que não o são, e para

os residentes no Brasil, de 9,4% para os portadores, cuidadores ou familiares e de 25,8% para os inquiridos que não o são. A percentagem mais elevada de total discordância com esta afirmação surge para os portadores, cuidadores ou familiares residentes em Portugal (43,8%).





**FIGURA 8 - GRAU DE CONCORDÂNCIA COM AS SITUAÇÕES APRESENTADAS, POR PAÍS DE RESIDÊNCIA (%)**



**Legenda:**

a) Os doentes não devem ter filhos porque existe a possibilidade de 50% de transmissão da doença.

b) Quando homens ou mulheres descobrem que são portadores desta doença devem ser incentivados a realizar processos de esterilização para não terem mais filhos.

Voltemos a focar o fator hereditariedade (que já havíamos abordado na Parte I, através dos contributos de Felismina Mendes), o qual ajuda a caracterizar a DMJ, uma vez que se trata de uma doença que se vai transmitindo ao longo das gerações, despertando nos portadores o sentimento de serem indivíduos “malnascidos”, cuja cadeia de “maldição” familiar só poderá ser quebrada tomando a complexa decisão de não procriarem, pois a medicina não dispõe da cura para eliminar a doença. Encontramo-nos perante um dos pontos que eticamente pode ser controverso.

O médico pediatra, Jorge Biscaia, fundador do Centro de Estudos de Bioética, adverte para este problema ético de quem terá legitimidade para decidir quem deve ter filhos e quem não deve tê-los, reafirmando que essa poderá também ser uma forma de eugenismo. Exemplifica com a incompetência para ser mãe, afirmando que

começa por achar-se que é melhor que as toxicodependentes não tenham filhos, logo a seguir todas as que têm comportamento considerados errados, porque bebem álcool, vivem em situação de prostituição. Mais tarde serão as psicóticas, as débeis mentais, as permanentemente deprimidas, adolescentes, ou muito idosas, as que sofrem de doenças graves ou transmissíveis como acontece com a sida, ou as que foram violadas. (...) Há implícita a imagem dum Admirável Mundo Novo que a ciência poderia construir. (1996, p. 122)

Felismina Mendes defende que, fruto da incerteza que resulta de todo o conhecimento e práticas genéticas, bem como da “rotulagem” associada às doenças genéticas, é expectável que o olhar dos doentes seja de receio e desconfiança, uma vez que “excluídos dos debates e olhados como ‘desafortunados’, é inteiramente compreensível que alguns dos indivíduos afetados revelem hostilidade face aos novos conhecimentos genéticos” (2007, p. 95).

Tal como referido anteriormente, a interrupção voluntária da gravidez após um diagnóstico pré-natal positivo é possível em Portugal. No entanto, isto não acontece no caso brasileiro uma vez que a interrupção voluntária da gravidez não é legal. Nesse sentido, existem entrevistados portugueses que afirmam que há doentes que são pressionados a realizar procedimentos de esterilização, bem como a realizar diagnósticos pré-natal e interrupções da gravidez caso o resultado seja positivo para DMJ, como forma de eliminar a doença. Isto, obviamente, levanta questões identitárias

complexas nos doentes e familiares, e no imaginário social, pois uma grande parte da comunidade envolvente também pressiona e condena o facto de os doentes terem filhos, considerando-o um ato irresponsável. E levanta, igualmente, questões éticas e morais, causadoras de clivagens entre os próprios profissionais médicos, das quais falaremos mais adiante.

A: Queria que ele [marido] fizesse uma vasectomia, mas eu não quis. O/A médico/a, quando soube que eu estava grávida da menina, mandou-nos chamar, discutiu muito com o meu marido e queria fazer o exame para ver se a bebé ainda na minha barriga tinha a doença. Não deixei. Se ela tivesse, tinha de fazer um aborto. Mas, então, ele teve que fazer a vasectomia. Disse que tinha de fazer mesmo, porque não podia ter mais filhos.

(Acompanhante, E14, SM)

P: Quando fiquei grávida, o meu médico disse-me para ir a uma consulta de genética. Não sei a veracidade dos factos mas se eu fosse fazer o exame para saber se o meu filho é portador ou não, independentemente de eu querer ou não ter o filho, caso fosse positivo, eu era obrigada a abortar. Não, não quis mesmo saber [resultado do DPN]. Até porque a possibilidade de abortar estava fora de questão. Acho que é um atentado à vida das pessoas. Este filho foi desejado. A partir do momento que soube que ia ter um filho, foi a maior alegria da minha vida.

(Portador, E20, SM)

P: Eu tenho uma amiga na... aqui (...), e a doença dela está muito avançada e ela tem três filhos. Também foi a única que teve. Dos filhos todos, foi a única que teve. Sim. Ela fez o teste depois... foi depois de mim. O irmão fez comigo, mas ela foi uns meses depois ou um ano depois ou coisa assim. O médico disse para ela não ter mais filhos, mas ela engravidou e ela não teve coragem de abortar.

(Portador, E8, Flo)

Em relação a este ponto, convém referir a existência de casos de casais nos Açores que, no decorrer da gravidez, vão à consulta de aconselhamento genético e decidem realizar o Diagnóstico Pré-Natal (com o compromisso de, no caso de o resultado ser positivo para a DMJ, interromperem a gravidez) e que, aquando da consulta para conhecerem o resultado, se recusam a abrir o envelope e optam por continuar com a gestação.

No caso brasileiro, alguns doentes de Mato Grosso do Sul afirmam a existência de pressão para que eles próprios ou os seus filhos não tenham filhos.

A: Olha, ele [médico] falou que ele [marido] era portador dessa doença e que não tinha cura, não tinha nada a se fazer... E que aconselhava as filhas dele a não terem filhos. Para que essa doença não se expandisse, n'ê?

(Acompanhante, E1, MGS)

P: [Médico aconselhou-me que não tivesse mais filhos e que fizesse uma vasectomia e concordei] É uma coisa certa.

(Portador, E14, MGS)

Embora sejam poucas as pessoas que optam por não ter filhos quando sabem que são portadoras de DMJ, grande parte afirma que os portadores não devem ter filhos. Poucos portadores, após o nascimento dos filhos e aquando do resultado do exame preditivo, optam voluntariamente por realizar laqueação de trompas ou vasectomia, concordando com essa solução.

P: Não, eu sempre disse que não queria ter mais. Eu fui falar com o médico que me aconselhou se devia fazer ou não (o teste). Eu fiz o teste, veio de Lisboa e veio positivo. E ele disse afinal? E eu disse quero a fazer a laqueação. Tinha X anos (faixa etária dos vinte) quando fiz a laqueação, a melhor coisa que eu tivesse feito.

(Portador, E18, SM)

P: Fazer o exame e se pode ter filhos, tem; e se não pode, não pode. Não deve ter. Porque isso é... isso é feiíssimo. (...) O que eu acho é que a pessoa devia ter tomado remédio para não ter filhos, para não haver problemas...

(Portador, E10, Flo)

A: Ah, não sei. É complicado. Ela até está querendo engravidar e aquela coisa toda, n'ê? Eu achava que ela deveria ir [fazer o exame] mas ela acha que não. [Diz:] “Ah, não quero mais saber disso, desse exame.” É difícil mesmo. É decisão dela. É pessoal, mesmo.

(Portador, E4, RGS)

P: É uma coisa certa [médico aconselhou que não tivesse mais filhos e que fizesse uma vasectomia e concorda]. Ah... Aí, deve fazer a vasectomia, n'ê? [no caso de ter um exame positivo para DMJ]. É.

A: Não, eu já fiz a laqueadura [laqueação]. Eu já ia fazer antes mas, quando ele estava fazendo essa investigação familiar, eu estava grávida do segundo filho. Aí é que eu descobri e a minha avó (...) foi, conversou com a minha médica, porque ela não queria fazer. Porque quando eu ganhei o meu filho, eu estava com X anos [era jovem]. Ela não queria. Inclusive, acho que foi no dia meu parto, ela nem foi parte do corpo médico. (...) Não. Não é o meu caso [ser portadora de DMJ]. (...) Ah, eu acho que [portadores] não [devem ter filhos se sabem que são portadores]. Não podem ter. Ah, eu acho.

(Portador e Acompanhante, E14, MGS)

Podemos concluir que o impacto que o conhecimento antecipado da DMJ pode ter na vida dos portadores e seus familiares se reveste de profundas implicações físicas, psicológicas, económicas e sociais que não podem ser ignoradas.

Quando questionados sobre os sonhos que tinham ficado por realizar ou que ainda gostariam de ver realizados verificamos que, no caso português, existe maior dificuldade em apontar objetivos de vida do que no caso brasileiro. No que toca aos sonhos que ficaram por realizar, mais do que um entrevistado referiu a vontade de casar e de ter filhos como um objetivo que já não será realizado. No que respeita a sonhos que ainda gostariam de ver realizados, vários também referiram a vontade de rever os familiares emigrados.

P: Gostava de ter casado e de ter filhos. Gostava.

(Portador, E2, SM)

P: Casar; ter filhos; ser veterinária... Gosto de ver programas da National Geographic na RTP Açores, que dá, às vezes, à tarde, às 3 horas da tarde [sorri]. (...)

(Portador, E1, Flo)

P: Continuar a trabalhar, continuar a trabalhar. Eu gostaria de ir mais uma vez, à América. Tenho família do lado da minha mulher, e tenho lá amigos. O futuro para mim é continuar sempre a trabalhar, para ter algo, e quando se trabalha a gente esquece e... vê-se... programa-se coisas... E, com doenças, já é mais difícil.

(Portador, E4, Flo)

Quando confrontados com a pergunta sobre os sonhos que ainda tinham por realizar, vários entrevistados brasileiros referiram a vontade de ver os filhos formados e de viajar, embora, tal como no caso dos entrevistados portugueses, tenham parado algum tempo para refletir na resposta que iriam dar à questão colocada.

P: Houve uma mudança, que é assim: antes eu pensava em priorizar algumas coisas e, depois que eu soube, passei a ter como prioridade outras coisas. Eu gosto de viajar, eu tenho paixão por viajar, passear. Então, enquanto eu posso ainda caminhar, fazer alguma coisa, então eu, se posso escolher entre isso e aquilo, se for a viagem, então eu escolho... a viagem.

(Portador, E5, RGS)

P: Eu, realmente, tenho poucos projetos [sorri]. O único projeto que eu tenho ainda é encaminhar os meus filhos para a vida futura. Praticamente seria só isso.

(Portador, E13, RGS)

P: Projetos? Ah, muita coisa. Gostaria de fazer uma faculdade, não sei se vou conseguir, me formar em X... na minha área mesmo, Y. Eu gosto muito também de eletrónica, ainda agora, mas talvez seria X mesmo. Acho interessante. Não sei. Quero melhorar lá em casa, quero que as crianças se formem... Enfim, correr atrás disso, n'ê? Não sei... dar uma vida melhor para eles.

(Portador, E9, MGS)

P: Eu tenho... de viajar.

(Portador, E10, MGS)

A resposta imediata que é dada por muitos portadores portugueses à pergunta sobre as perspetivas para o seu futuro está relacionada com a espera da morte. Nesse sentido, é notório um discurso muito mais fatalista no caso dos portadores portugueses e um discurso muito mais positivo no caso dos portadores brasileiros, inclusivamente

existindo, neste último caso, vários portadores com a esperança de uma cura ou tratamento para a sua doença.

P: Eu queria ver se me levavam. Eu não queria ficar tanto tempo à conta de Deus. Nós não podemos pedir a morte, que é pecado. Mas eu prefiro morrer do que ficar como aquelas pequenas. Eu já criei os meus filhos.

(Portador, E4, SM)

P: [Expectativas?] Morrer. (...) É sempre para o futuro. É cada vez pior. (...) Nada. Fiz tudo. Mas já há muito que a tenho. E é a viagem para o cemitério. Não tenho mais nada para fazer. O que eu fiz, fiz. Está tudo feito, não posso fazer mais nada.

(Portador, E9, SM)

P: [Expectativas?] Morrer. [Chora e ri. Longo silêncio]

(Portador, E1, Flo)

P: A minha expectativa é, enquanto eu puder, trabalhar. Eu vou continuar auxiliando aqueles que têm menos do que eu.

(Portador, E3, RGS)

P: Continuar trabalhando, normal, até ao final, enquanto... Trabalhando, me cuidando, fazendo fisioterapia, fazendo a minha vida normal. Continuar até ao fim, até ao fim.

(Portador, E7, MGS)

P: Não, não me vou entregar [à doença]. De jeito nenhum. Isso aí eu falei para todo o mundo: Se eu tiver, eu vou correr atrás até ao dia que eu puder. Se eu não puder, paciência. Até lá, passou muita água por baixo da ponte. É. Agora, não é fácil você pensar dessa forma, n'ê? Mas...

(Portador, E9, MGS)

P: Bom, o que eu espero para o meu futuro é a cura, em primeiro lugar. Aí, depois vou pensar em outra coisa, porque... Olha, uma coisa que eu não fiz e que eu ainda vou fazer é saltar de paraquedas.

(Portador, E18, MGS)

Estas diferentes formas de encarar o futuro, mais ou menos fatalista, afetam as atividades dos portadores e a gestão do seu quotidiano, influenciando o tipo de

estratégia a que recorrem no que se refere à (in)visibilidade da doença e da sua condição de doentes e, consequentemente, as suas estratégias de luta pelo reconhecimento.

Apesar das diferenças verificadas entre os portadores dos vários espaços geográficos visitados, conclui-se que, a partir do momento em que têm conhecimento de serem portadores, o futuro dos doentes é irremediavelmente afetado. Se, por um lado, a prova de que são portadores de uma doença degenerativa incurável que os poderá manter imóveis numa cama durante muitos anos acaba com o estado de incerteza em que vivem quanto a saber se têm ou não a doença, levanta, no entanto, outra questão que é a de saberem durante quanto tempo se sentirão saudáveis. Independentemente da visão mais ou menos positiva ou pessimista, todos eles acabam por ter presente de forma constante essa sombra da dúvida de quanto tempo ainda lhes resta com qualidade de vida e autonomia.



## **5. O cuidar na Doença de Machado-Joseph: A visão dos familiares e/ou cuidadores**

Ao analisarmos a influência da doença na vida dos portadores e dos familiares com quem possuem laços relacionais mais próximos, torna-se clara a existência de uma figura central no seu cotidiano: a dos cuidadores. Estes podem ser um elemento da família nuclear (o que se verifica na grande maioria dos casos estudados), um familiar da família alargada ou, em último recurso, alguém que é pago para desempenhar essa função. No entanto, tratando-se quase sempre de um familiar e mesmo quando não é esse o caso, verificamos que o cuidador acompanha, na primeira pessoa, todas as situações (e limitações) mais desagradáveis, presenciando, também, inúmeras situações de pressão e/ou de estigmatização que são exercidas sobre o portador doente.

### **5.1. “O que é que eu podia fazer? Ela é minha mãe...”: Repercussões no cotidiano**

Deste modo, muitos dos efeitos negativos do desconhecimento e da visibilidade dos primeiros sinais e sintomas da DMJ, manifestados em locais públicos, são na presença dos acompanhantes (familiares e/ou cuidadores), que muitas vezes, não compreendem determinadas opções dos portadores (como a opção por não recorrerem ao uso de bengala) e, para além de se sentirem incomodados com as reações dos outros, também se sentem indignados com as situações e reações que presenciam, vivendo-as de forma muito próxima. Como podemos perceber nos excertos abaixo, isto verifica-se de forma muito clara no caso brasileiro.

A: [Risos] Eu até falo: “Vocês não querem ser confundidos com bêbados, anda com uma muleta. Pode ser até que você não vai usar muleta, mas anda com ela na mão.” Porque eu acho horrível. Tinha época em que ele andava só com a minha ajuda, porque ele... Machado-Joseph com muleta não dá muito certo porque você estica a mão e, aí, dá espasticidade no corpo inteiro. Então, não adianta muleta, você cai do mesmo jeito, mas anda com a muleta na mão. É... é só para... é só para inglês ver! Ah mas... é só para dizer que não é bêbado, é doente. Mas eu acho... eu fico mais... eu ficava mais tranquila quando a gente andava com muleta, nem que fosse eu segurando. Teve um dia no carnaval...

lembra? (...) o P ia assim... [a cambalear] Só que todo o mundo que passava achava que ele estava bêbado. (...) E ele andou para lá e para cá e eu tentando segurar ele para andar reto... Então é uma coisa comum, o Y [diretor da ONG] mesmo, eu falava para ele: “Y anda com uma muleta, com uma bengalinha, não é com muleta é com uma bengala que é mais levinha. “Anda com uma bengalinha na mão só para não te confundirem, porque isso incomoda. Então, anda só para te confundirem.”

(Acompanhante, E18, MGS)

A: Esses dias ele encontrou um amigo dele do quartel que era cabo e ele: “Ele é o P?” E eu falo assim: “Pergunta para ele.” Ah, eu odeio isso, gente!

P: É.

A: Ele fala assim: “Mas não pode ser.” E eu falo: “Pode, sim.” Sabe, eu não aguento essas coisas de a pessoa falar: “Que é que ele tem?” [como se ele não estivesse presente.]

P: É falta de informação...

A: O que é que ele tem, pergunta para ele. Ele sabe falar... Sabe, parece que porque sentou na cadeira de roda, já... não fala, não dá resposta, não tem opinião... ah, eu odeio quando perguntam: “Será que ele está com fome?” “Pergunta, gente!” Ai... esse negócio, sabe, me incomoda demais, essa... essa visão.

(Portador e Acompanhante, E18, MGS)

Tal como se percebeu no capítulo anterior, são gerados diversos tipos de discriminações, produzindo uma espécie de teoria do estigma, uma ideologia explicativa da sua inferioridade perante os “normais” e que demonstra os perigos que ela representa. Esta é ainda agravada pelo costume que existe de inferir um conjunto de imperfeições a partir da imperfeição original, do tal traço indesejável, que resultam na criação de estereótipos e preconceitos.

Uma forma de restrição ou desvalorização do atributo é muitas vezes alargada a outras dimensões do indivíduo, como se verifica, por exemplo, quando se assume que os traços distintivos físicos fortemente incapacitantes se refletem nas capacidades mentais do portador. Como podemos ver nos excertos abaixo, os acompanhantes apercebem-se claramente desta mudança nas reações dos outros face aos portadores sintomáticos.

A: É a forma como... Eu acho que assusta muito. Assusta porque você vê uma pessoa bem, trabalhar, os vizinhos, não é? Daí, de repente... E eles têm curiosidade de saber. (...) É diferente, mas é uma sociedade ainda... Ficam pensando que é mental, se pode contaminar, se vai pegar, n'ê? Se foi algum vírus que... Tem o tal da vaca louca, n'ê? Que foi a carne da vaca louca, n'ê? Então, já acham que comeu alguma coisa que estragou, que fez aquilo. Então, é delicado.

(Acompanhante, E11, MGS)

A: Para a pessoa que não conheça a doença, mesmo tendo a doença na família, tu pensa que a pessoa está naquele estado porque não se preparou, não fez física, não fez nada. (...) Parece que a pessoa que é doente, nos olhos dos outros, ela parece que é uma pessoa, assim, que não... que não faz, não quer fazer, não se esforça, não é um atleta, não é... E, na realidade, hoje em dia, pensando um pouco, ela tem que ser uma baita atleta para ficar um pouquinho próximo do normal, quer dizer, ela ganha eu com medalha se chegasse ao normal, n'ê?, com medalha de ouro.

(Acompanhante, E9, RGS)

Além de todas as situações penosas presenciadas, o cuidador vê-se obrigado a alterar radicalmente o seu quotidiano e a abdicar de muitos dos seus objetivos de vida, uma vez que tem que passar a quase totalidade dos seus dias (ao longo de vários anos) a cuidar de outra pessoa.

Em estudos realizados nos Açores (Soares, 2006; Soares e Serpa, 2006) relativamente às estratégias acima abordadas, era notória a pressão junto dos cuidadores para que deixassem de trabalhar ou de estudar, de modo a estarem disponíveis, em situações de elevado grau de dependência do portador, para auxiliar o doente e auxiliar no cuidado da casa. Também se verificou que os cuidadores eram, na maioria das vezes, do sexo feminino, geralmente familiares próximos do doente (esposa, filha, mãe). Nestes casos em que o cuidador passa pelo menos seis horas diárias a prestar cuidados ao doente de DMJ, existe um subsídio de acompanhante que pode ser solicitado pelo doente, desde que cumpra alguns requisitos, nomeadamente no que toca à incapacidade funcional, que tem que ser igual ou superior a 70% (ou caso esteja

impossibilitados de se locomover) e, tem que estar recenseado nos centros de saúde da Região Autónoma dos Açores<sup>17</sup>.

A compensação atribuída aos doentes como subsídio para acompanhante (apenas para os casos de Paramiloidose e de DMJ) pela Segurança Social portuguesa oscila entre os €101,17 e os €182,11 mensais<sup>18</sup>. Por um lado, esse valor impossibilita a contratação de alguém do exterior da família e, por outro, é claramente insuficiente para compensar as cedências (sobretudo no campo profissional) que os familiares se veem forçados a fazer para desempenhar a função de cuidador.

Podemos verificar então que

a reprodução geracional das situações de exclusão e de pobreza hereditária, produto da conformação realista às próprias condições de existência, é lugar por excelência de construção da identidade nas suas dimensões processual e relacional dos doentes [e cuidadores] de Machado-Joseph. Na situação de doente de Machado-Joseph, os doentes acumulam uma situação de poucos recursos a nível de capital económico, cultural, social e simbólico, com uma doença que lhes impossibilita a autonomia no dia-a-dia. Trata-se de um processo de exclusão social com características muito próprias, onde podemos destacar os três fatores seguintes: fatores de ordem económica, fatores relativos aos laços sociais e fatores de ordem simbólica. (Soares e Serpa, 2004, p. 146)

Como podemos perceber no relato abaixo, uma das cuidadoras das Flores, além de ter deixado o seu emprego, mudou de ilha de residência para poder cuidar da mãe e passou a receber apenas o subsídio previsto para os acompanhantes.

A: Foi por isso que eu tive que despedir-me lá do meu serviço. Eu trabalhava no X [noutra ilha], e vim para aqui por causa disso. (...)

P: Ela não tinha de ter vindo para aqui. Tinha lá a sua vidinha.

A: Ninguém me pediu para vir, fui eu, eu é que... que falei com o meu marido e expliquei o que é que se passava, que não achava justo da maneira que a minha mãe estava. A minha mãe era um maltrapilho. (...) [suspira] O que é que eu podia fazer, não é? Ela é minha mãe. Tinha de fazer isso [regressar para ser cuidadora]. A minha consciência não deu para... para ir (...) e depois não fazer caso daquilo que ficou cá. Mas às vezes é muito difícil. É muito difícil. (...) Queria era agora ter

---

<sup>17</sup> Ver Apêndice II, sobre a legislação.

<sup>18</sup> Valores de 2016. Cf. <http://www4.seg-social.pt/protecao-especial-na-invaliddez>.

uma casinha minha. Agora mais essencial era, no lugar de estar pagando renda, queria ter era uma casinha. Era. (...) É assim, eu antes trabalhava (...). Eu fiquei a tempo inteiro tratando da minha mãe. Fiquei sem o ordenado, agora é só os 75€<sup>19</sup>, a minha mãe também me dá. Dá-me dinheiro ajuda-me muito, no que ela pode. Mas é difícil. É muito difícil, às vezes. Porque o meu marido trabalha sozinho ah... e às vezes (...) o ordenado é mais pequeno. Eles não podem trabalhar. E, às vezes, é muito difícil. As minhas expectativas eram encontrar [trabalho] (...). Para dar um futuro razoável ao meu filho.

(Portador e Acompanhante, E8, Flo)

No caso brasileiro, não existe legislação específica para a DMJ, nem de apoio a portadores de ataxia. Porém, fundamentam os pedidos de apoio na Lei n.º 13.146, de 6 de julho de 2015, que institui a Lei Brasileira de Inclusão da Pessoa com Deficiência (Estatuto da Pessoa com Deficiência), pois, no Brasil, consideram que os portadores de DMJ possuem uma deficiência motora<sup>20</sup>.

Visando contemplar o acompanhante, esta lei define que o doente que receba aposentadoria por invalidez e que, comprovadamente, necessite da assistência permanente de outra pessoa terá um acréscimo de 25% sobre o valor da aposentadoria<sup>21</sup>.

Outra consequência das limitações físicas inerentes à DMJ é a crescente dependência dos doentes em relação aos seus familiares mais próximos, com as consequentes alterações do quotidiano para estes portadores sintomáticos e para os seus familiares. Os excertos dos relatos seguintes exemplificam claramente estas limitações sentidas no caso dos portadores açorianos.

P: Oh, eu não consigo... Eu ando apegada [agarrada] às coisas. Eu para fazer, faço alguma coisa mas é pouco. É. E agora as mãos então não... alguma coisa não... É, ah, e comida, ponho a roupa ah... a comida ao lume e eu fico ali a fazer ou... oh, mas eu faço... mas eu faço pouco. Ele é que estende a roupa e eu peno, porque eu puxo então para ao pé de mim e depois de estar enxuta eu vou dobrando e metendo ali, mas ah... faço pouca coisa. A minha cama ele é que faz. (...) Ai, eu visto [a roupa]. Não, senhora. Isso eu visto. Ainda. É, isso é. Eu faço, sim, senhora

---

<sup>19</sup> Valor do subsídio de acompanhante à data da entrevista, em abril de 2009.

<sup>20</sup> Ver Apêndice II, sobre a legislação.

<sup>21</sup> Sobre este apoio, ver o Apêndice II, sobre a legislação.

[a minha higiene] (...) Olha, eu não penso nada [sobre as alterações e consequências da doença]. Eu vou aceitando o que vai chegando. E o resto ah... não sei o que é que vai ser. Não sei, Senhor. Eu penso muita coisa, mas ah... (...) Não há assim... é isto que eu estou dizendo, as pernas e os braços também não... não... oh, não... Olha, para dobrar a roupa, ir de um quarto para o outro, não posso e assim... mas vou andando.

(Portador, E12, Flo)

A: O meu cunhado é que me limpa o quintal, que ele [portador] não consegue. Certas coisas não consegue, eu é que faço. Custa muito ser tão novo e estar já assim. Mas temos que aceitar.

(Acompanhante, E14, SM)

P: Ela faz comida, máquinas de lavar roupa, loiças, lava loiças...

A: Às vezes, liga-me para recolher roupa. Venho quase todos os dias. Todos os dias estou cá caída.

P: A gente vai-se ajudando.

A: A gente ajuda-se uma à outra. (...) A minha mãe [portadora] tanta vez que já caiu. A minha mãe, às vezes, às dez da noite... Caiu uma vez às dez da noite. A minha mãe ligou e eu tive que vir a correr. A minha mãe não tinha ninguém em casa...

(Portador e Acompanhante, E15, SM)

À semelhança do que acontece com os portadores açorianos, os relatos seguintes, de portadores brasileiros, exemplificam claramente as limitações físicas sentidas pelos doentes e, conseqüente, necessidade de apoio pelos seus familiares ou cuidadores.

P: Cozinhar, eu não estou cozinhando mais. Eu aqueço alguma coisa, faço... Tomar banho e trocar de roupa, eu estou... faço sozinha. E eu procuro fazer a maior parte das minhas tarefas sozinha porque é muito chato estar dependendo dos outros e a gente depende para quase tudo [chora]. E daí, é muito chato estar pedindo: “Faz isso, faz aquilo”. Eu, agora, é que estou me acostumando mais a pedir para tu [acompanhante] alcançar isso, alcançar aquilo, porque agora eu fico mais parada, mais sentada, antes eu buscava mais as coisas... [chora]. Agora ele faz.

A: É que, às vezes, eu digo: “É mais fácil pedir para mim ‘Traz aquilo ali’ do que tentar levantar e ir lá pegar”, porque ela tem problemas. Ela não consegue

caminhar até ali e eu consigo. Vou lá, pego e trago. E, às vezes, não. Às vezes, quando eu estou vendo, eu estou vendo e ela está saindo: “Me ajuda aqui...”

P: É, sou teimosa [ri ainda a chorar].

(Portador e Acompanhante, E8, RGS)

A: [Tarefas que o portador desempenha sozinho:] Tomar banho. Comer, ele derrama bastante mas a gente ainda deixa ele... Tem... tem que deixar ele se alimentar, n'ê? Quando a gente vê que ele não está dando conta, a gente ajuda. Mas a gente ainda está tentado que ele coma pela mão dele, n'ê? Agora para ir no banheiro, fazer chichi, é tudo na fralda já.

(Acompanhante, E1, MGS)

A: Tenho uma pessoa [cuidadora]. O tempo inteiro. Durante a noite ficam os meninos [filhos], n'ê? E.. eu agora estou trabalhando fora. Eu moro em X [cidade] e estou trabalhando agora em x [noutra cidade], mas essa menina vem seis horas e vai embora seis horas de tarde. (...) Ah, ela não. Ela já tem uma pessoa que dá banho nela... Até há pouco tempo, uma questão de três meses, quatro meses, ela não conseguia levar a colher assim para comer. Hoje, agora já consegue, deu uma melhorada, já. Ela já fica bem sentadinha, levanta da cama, coisa que não fazia. Ela ficou assim dependente, para tudo, da ajuda dos outros. Para tomar banho, para ir no banheiro... A gente... primeiro ela andava, segurava de um lado, segurava do outro e andava. Depois, ela não conseguiu mais. Aí, a gente comprou a cadeira de rodas, e ela passou a andar só na cadeira de rodas. Hoje a gente carrega ela assim, ela não segura de um lado... tem dificuldade, porque parece que o cérebro manda a mensagem mas a perna parece que não obedece. E tem outra, que parece que a perna recebe uma mensagem que o cérebro não mandou. Você está entendendo como é que é? Na hora que é para ir a perna direita ela manda a perna esquerda. Aí, não vai, porque a outra também está... é totalmente o contrário.

(Acompanhante, E5, MGS)

Além das limitações físicas sentidas, do afastamento e isolamento social que tem na sua base a angústia causada pela incerteza resultante da doença no quotidiano, os portadores e os seus acompanhantes também referem drásticas alterações económicas familiares. Como vimos e está devidamente desenvolvido no Apêndice II – Legislação, no que toca ao valor atribuído pela Segurança Social para o acompanhante, as regras e o modo de cálculo em Portugal e no Brasil são diferentes. O cálculo da

pensão/aposentadoria por invalidez também tem regras e um modo de cálculo diferenciado em Portugal e no Brasil.

No caso dos portadores açorianos, o Decreto Regulamentar Regional n.º 9/93/A, de 6 de abril, visa “garantir a criação de esquemas especiais de proteção social para os cidadãos” portadores de Doença de Machado-Joseph e define como modalidades de prestações de proteção especial para doentes DMJ as seguintes: a) Pensão de invalidez, atribuível aos beneficiários dos regimes contributivos; b) Pensão social de invalidez, atribuível aos beneficiários do regime não contributivo; c) Subsídio de acompanhante, atribuível aos beneficiários de qualquer dos regimes de segurança social (Artigo 3.º). De acordo com este decreto, a pensão de invalidez (alínea a) e a pensão social de invalidez (alínea b) dependem de uma “avaliação da incapacidade igual ou superior a 70%, nos termos da Tabela Nacional de Incapacidades” e “o prazo de garantia para a atribuição da pensão de invalidez do regime contributivo é de 36 meses com registo de remunerações” (Artigo 4.º). No que toca ao montante a atribuir, é calculado através da soma de 3% da remuneração média por cada ano civil com registo de remunerações, não podendo ser “inferior a 30% nem superior a 80% da remuneração média considerada para o cálculo” (Artigo 4.º e Artigo 6.º)<sup>22</sup>.

A: Muito, muito grande [mudança de vida]. (...) Oh, senhora, a minha mãe recebe X euros e dos X euros [pouco mais de 200€], ela dá-me 15 contos, 75 euros. Já há nove anos que é assim. Eles disseram que era assim, que era retirado da pensão<sup>23</sup> [os 75€ que a mãe lhe dá]. (...) Só a partir de agora é que ela vai receber mais uma coisinha, mas não se sabe quando é que é. E eu também vou receber qualquer coisa mais. (...)

P: Se fosse mais um bocadinho não fazia mal nenhum [risos], não é? Se fosse mais uma coisinha não fazia mal nenhum. (...)

A: E eu fiquei a tempo inteiro tratando da minha mãe. Fiquei sem o ordenado. Agora é só os 75 euros. A minha mãe também me dá. Dá-me dinheiro, ajuda-me muito, no que ela pode. Mas é difícil. É muito difícil, às vezes.

[Portador e Acompanhante, E8, Flo]

---

<sup>22</sup> Para melhor compreender esta informação, consultar o Apêndice II, sobre a legislação.

<sup>23</sup> Referentes ao subsídio de acompanhante à data da entrevista, em abril de 2009.



P: Eu tenho [pensão de invalidez]. Mas ah... isso não foi pela Doença de Machado.

A: Não. Não. Foi pela Caixa, pelos anos que trabalhou. (...) Ah, um papel de inválido que não podia ah de... ter as funções que tinha. Mas também não explicou que ele tinha a Doença de Machado, que já não podia trabalhar. (...)

P: Agora eu estou a receber ah...

A: É duzentos e poucos euros. Mas ele precisava de ter uma pessoa que pegasse naqueles papéis e fizesse agora uns papéis novos para ver se ele conseguia ah... tentar meter para poder receber agora nesses anos. (...)

P: Ah, eu não fui [à Segurança Social]. Ah, só a doutora pôs a baixa para ganhar...

A: Isso não dá para nada... isso não...

(Portador e Acompanhante, E11, Flo)

A: Tem [pensão de invalidez].

P: Sou inválida. Ganho X [pouco mais de 200€]. (...) Foi [a DMJ o motivo].

A: Sim. Foi. De forma que tinha a Doença de Machado e não podia trabalhar e eles passaram a... Foi sim. Até puseram no princípio ah... agora fizeram ainda assim, mas ah... uma vez que ela caia na cama, puseram o meu nome para receber um tanto para tratar dela. Mas só quando chegar a esse ponto, enquanto ela [não ficar acamada] ah... não.

(Portador e Acompanhante, E12, Flo)

P: Hoje em dia, a vida está tão difícil que ou as pessoas vão para a Associação passar o dia ou ficam em casa ao abandono, porque os familiares não se podem dar ao luxo de deixar de trabalhar e ficar a receber uma pensão miserável. A Associação precisava de um espaço diferente, uma espécie de clínica ou de lar em que, se fosse preciso, o doente ficava de um dia para o outro. Se continuar como está, os doentes vão ser abandonados no hospital. Espero continuar a ter saúde, embora um bocado limitada (...), continuar a fazer a minha vida, ser autónoma, trabalhar, para também poder dar um bom futuro ao meu filho ou aos meus filhos. A DMJ é uma doença horrível, tira qualidade de vida, a autonomia nas coisas mais básicas (comer sozinha, ir ao wc, o fazer-se entender).

(Portador, E20, SM)

No caso brasileiro, a Lei n.º 8.742, de 7 de dezembro de 1993, que dispõe sobre a organização da Assistência Social, define no Artigo 20.º que “o benefício de prestação continuada é a garantia de 1 (um) salário mínimo mensal à pessoa portadora de

deficiência e ao idoso com 70 (setenta) anos ou mais e que comprovem não possuir meios de prover a própria manutenção e nem de tê-la provida por sua família”, sendo necessário que as pessoas da família, para que sejam consideradas para efeitos de cálculo, vivam sobre o mesmo teto (n.º 1 do Art.º 20.º) e que a família tenha uma renda mensal *per capita* inferior a 1/4 (um quarto) do salário mínimo (n.º 3 do Art.º 20.º). A aposentadoria por invalidez depende da contribuição de 12 meses para a Segurança Social, além de ser necessária a verificação da condição de incapacidade mediante exame médico-pericial a cargo da Previdência Social (Art.º 1.º). O valor da aposentadoria corresponde a 100% (cem por cento) do “salário-de-benefício”. Além disso, é também necessário que o portador esteja em perfeito gozo de saúde quando se inscreve na Previdência Social (Art.º 42.º e Art.º 59.º) e que esteja temporariamente inválido para o trabalho quando solicita o benefício Auxílio-Doença (Art.º 59.º) [equivalente à baixa médica portuguesa] e definitivamente inválido para o trabalho no caso da solicitação de Aposentadoria por Invalidez (Art.º 42.º).<sup>24</sup>

Deste modo se percebe que é a situação do portador no momento da inscrição no sistema de Previdência Social que define se terá ou não direito ao benefício. Se o portador estiver apto para o trabalho no momento da inscrição, mesmo que seja portador de uma doença genética, ele terá direito a usufruir do benefício. Se o portador se inscrever no sistema de Previdência Social já apresentando problemas de saúde, considera-se que se está a inscrever com o objetivo de receber os benefícios inerentes à sua filiação pelo que é considerado que não tem direito a eles.

Todos estes fatores podem criar um quadro de despromoção social que potencia a morte social dos portadores e, por vezes, pode fomentar uma futura morte social também dos seus filhos e cônjuges, sobretudo no caso português, visto que, no caso brasileiro, em alguns casos, a situação financeira familiar mantém-se mais ou menos idêntica antes da doença e depois da manifestação da doença.

P: O que eu vejo é o seguinte. Eu não sei se atinge este valor lá: eu não tenho os 25% [subsídio para acompanhante] porque eu não tenho direito ainda. Quando eu me aposentar, sim. É, pode ser que no final do ano que vem eu já me aposente, porque já estou, agora, com um período de dois anos, que vence em

---

<sup>24</sup> Para melhor compreender esta informação, consultar o Apêndice II, sobre a legislação.

dezembro do ano que vem. Pode ser que já me deem a aposentadoria. Aí, sim, eu já tenho o direito de receber os 25%. Hoje, eu estou ganhando, para tu ter ideia, comparativamente, eu recebo 1500€. Para mim, sozinho? Porque os meus filhos estão casados, estão bem de vida, levando a sua vida, mando para a menina que está estudando um... regalo [ri]. Daria para viver bem. Uma pessoa sozinha? Aqui também. Eu vivo... dá 3 mil e poucos reais por mês.

(Portador, E10, RGS)

A: Até hoje, eu, principalmente... nunca tive... Tudo o que eu fiz a respeito com ela foi pago, vou-te falar, que todo o mundo está de prova aqui na sala. O governo nunca me deu um sequer... Nunca. Eu paguei, eu cheguei a pagar novecentos e sessenta reais. A ressonância também paguei. Sempre. (...) Ela chegou a tomar injeção que custava três reais cada uma, tomou noventa injeções, uma por dia, e tinha também um remédio que era caro que depois você [falando com a esposa] parou de tomar, que até a gente pegou umas duas vezes do governo. Depois que nós tinha comprado bastante vez, aí alguém, não lembro quem, falou que o governo tinha, n'ê? [A portadora confirma.] Foi o Dr. mesmo, n'ê? E nós fomos pegar duas vezes e, aí, ele mandou suspender esse medicamento. Custava quatrocentos e poucos reais uma caixa. Dava para quase noventa dias [a portadora confirma]. Então a gente pegou duas do governo, aí, ele mandou suspender porque não estava dando resultado e era um remédio tão caro... (...) [Ajuda a responder e vai explicando o que a portadora diz]. Ela faz fisioterapia, n'ê?, três vezes por semana. Ela tem a piscina quente, n'ê?, que é lá na hidrotermia, mais frio que aqui, também lá no sul (...). E, duas vezes você faz audióloga... ela faz duas vezes por semana. (...) Ela faz uma parte é... vamos dizer, pela Prefeitura, outra parte a gente paga.

(Acompanhante, E5, MGS)

P: Vou complementar... vou complementar aquilo que inicialmente falei: as condições de vida também influenciam, não na doença mas no tratamento, na condição física que a pessoa possa se colocar. Isso tudo aí interfere e quem não tem condições nenhuma sabe como é que fica difícil.

A: É.

P: Até é chato, eu vou-te dar um exemplo. Eu fui há poucos dias visitar uma prima e estava o X, o marido dela também é meu primo, não têm relação nenhuma entre eles mas os dois são meus primos. Ele estava alimentando ela e ela sem dentadura, sem dentes, dando arroz e batata e ovo esmagado para ver se ela comia. Ela está com trinta e cinco quilos, obviamente, não tem proteína nenhuma, não tem vitamina nenhuma...

(Portador, E13, RGS)

A: A grana apertou e a gente não tem muito... Esse ano a gente levou... a gente levou. Então, a gente está esperando. Eu pretendo voltar a estudar, eu quero fazer faculdade que eu não fiz. Vamos ver como é que vai ser o ano que vem. Algumas... [dificuldades] financeiras, sim.

P: Eu estou recebendo [aposentadoria], mas estou recebendo menos...

A: Ele está recebendo a diferença, está recebendo menos.

P: É menos.

A: É e reduziu bastante o salário. Então, a gente... mas a gente está bem, não está...

(Portador e acompanhante, E14, RGS)

A: A questão financeira hoje é pesada. É. E é, assim, complicada. Os gastos, n'ê? Estou levantando dinheiro e não dá. A gente tem que estar sempre correndo atrás.

(Acompanhante, E16, MGS)

A família, enquanto instituição base da socialização dos indivíduos, assume uma importância fulcral no seio da sociedade ao ser agente da construção social da realidade, sendo, ao mesmo tempo, também ela construída socialmente, fazendo a ponte entre o mundo social e os indivíduos que a constituem.

A família revela-se como um dos lugares privilegiados de construção social da realidade (...). De facto, é dentro das relações familiares, tal como são socialmente definidas e regulamentadas, que os próprios acontecimentos da vida individual que mais parecem pertencer à natureza, recebem o seu significado e através deste são entregues à experiência individual: o nascer e o morrer, o crescer, o envelhecer, a sexualidade, a procriação. (Saraceno, 1992, p. 12)

A todo um quadro de sofrimento e constante desordem familiar com sérias repercussões a nível psicológico, financeiro e de atuação social de todos os elementos do agregado familiar, bem como de todo um imaginário social negativo em torno da doença, junta-se, em muitos casos, um fator de extrema importância que é o de que os próprios cuidadores, no caso de serem filhos do portador, estejam em risco de vir a desenvolver a doença, podendo ser futuros doentes de DMJ. Sobre este aspeto falaremos um pouco mais adiante.

Perante uma situação destas, e relativamente aos filhos, podem ser várias as estratégias familiares de convivência com a doença e que não são necessariamente de passividade ou demissão. Segundo Sandro Serpa, no estudo sobre “As estratégias educativas e o investimento escolar das famílias com a Doença de Machado-Joseph num contexto de risco”, devemos considerar

- a exclusão, fruto de reduzido investimento escolar, que culmina no abandono “precoce” a escola e numa “procura desencantada da escola” (...)
- uma aceitação mais ou menos passiva da escolarização, justificada pela realização pessoal do seu filho que na escola continua a contactar com o seu núcleo de amigos (...);
- a manifestação de uma postura cooperativa, no sentido de colaborar no desenvolvimento de melhores condições de um prolongamento do percurso escolar bem-sucedido com uma maior continuidade entre a educação familiar e a escolarização do seu filho. (2004, pp. 127-128)

Em estudos anteriores sobre esta população, verificou-se que, enquanto cuidadores, os filhos de DMJ em “risco” abandonavam precocemente a escola, passando cerca de 20 anos da sua vida a cuidar de um dos progenitores. E quando deixavam de ter essa responsabilidade a sintomatologia da doença já se tinha manifestado ou estava para breve a sua manifestação. Nos casos em que os filhos cuidadores não eram portadores de DMJ, predominavam as baixas habilitações literárias, aliadas ao facto de nunca terem descontado para a Segurança Social, ficando presos num ciclo contínuo de reprodução da pobreza (Soares e Serpa, 2006; Soares, 2006).

Verifica-se a persistência de elevadas taxas de insucesso e de abandono “precoce” da escola [nos Açores], com a saída do sistema de ensino obrigatório

sem o ter completado ou sem a idade estabelecida, com a consequente exclusão escolar e social por parte dos filhos dos doentes de Machado-Joseph (os chamados “riscos”), facto que reforça as suas desigualdades perante o sistema de ensino e a sua exclusão social. (Serpa, 2004, p. 27-28)

Perante os vários casos estudados, verificamos que existem, de facto, diferenças na forma como é encarado o percurso educativo dos filhos. Tal como já se pode verificar aquando da caracterização dos filhos dos entrevistados, a diferença do grau de escolaridade nos casos português e brasileiro é evidente, sendo que, mesmo dentro de cada um destes países, se verificam diferenças<sup>25</sup>.

Se no caso português os filhos dos portadores entrevistados nas Flores apresentam graus de escolaridade mais baixos, em São Miguel verificam-se já mostras de um maior investimento no percurso escolar dos descendentes, existindo vários casos de filhos que concluíram uma licenciatura. No Brasil, é notória a diferença existente entre as duas regiões abordadas, uma vez que em Rio Grande do Sul se verifica um grau de escolaridade bastante elevado dos filhos dos portadores entrevistados, sendo o mais elevado de todos os locais estudados. Em Mato Grosso do Sul, os filhos dos portadores, apresentam graus de escolaridade ligeiramente superiores aos de São Miguel mas ainda notavelmente inferiores aos de Rio Grande do Sul<sup>26</sup>.

Este tipo de estratégias é notório, sobretudo nos relatos sobre as aspirações e objetivos para o futuro por parte dos portadores no Brasil.

A: [Faz-se silêncio na sala] Formar as filhas, n'ê? [Suspira.] Uma está quase. A outra também, faltam 3 anos... E ter uma qualidade de vida melhor, n'ê? A gente tem que... Tem que ser. Agora, a gente tem que acreditar nos filhos, n'ê?

(Acompanhante, E1, MGS)

A: Como é que eu gostaria? Ah... [Risos]... Eu gostaria que eles terminassem a faculdade, continuassem os estudos, tirassem um mestrado, um doutorado. Sabe? Que tivessem uma profissão que eles escolhessem, n'ê? Não importa qual, mas que fossem sempre estudando, n'ê? Que tivesse uma vida normal. É. De casar, de... se fosse o caso, n'ê?, de ter filhos ou não. Seria a decisão que tem de

---

<sup>25</sup> Ver caracterização dos filhos dos portadores de DMJ entrevistados no Apêndice IV.

<sup>26</sup> Idem.

ser pensada. Mas eu gostaria que eles... Eu penso assim, para eles terem uma segurança também. Essa é a minha insistência com eles, meninos. Estudar e fazer mestrado, fazer um concurso ou atuar numa profissão que dê segurança para eles. Que, se porventura eles vierem a ter alguma coisa, ser portador, eles tenham uma garantia. Porque a gente sabe, igual ao X [Portador] que se ele não tivesse no banco, não tivesse trabalhado, não tivesse... n'ê? Hoje não teria o plano de saúde, n'ê?, que pudesse oferecer uma condição melhor, um pouco de conforto. Então, isso a gente sempre... eu sempre falo para eles, n'ê? “Vocês têm que fazer assim.” Porque vocês não sabem o que é que vai acontecer no dia de amanhã.

P: É, é o meu pensamento.

(Portador e Acompanhante, E16, MGS)

A: Sim, com certeza [acabar a faculdade]. Realizar o que ele quer, n'ê? Ter... serem felizes, n'ê? E conseguirem realizar todos os sonhos que eles têm.

(Acompanhante, E3, RGS)

A: O melhor. Deixa eu falar, depois tu falas. Assim, oh, ah... a faculdade, a sua família, seu bom carro, seu bom emprego, a sua independência e saúde, n'ê? Isso que eu, como mãe, desejo para os meus filhos.

(Acompanhante, E12, RGS)

No caso dos Açores, quando questionados sobre as expectativas para o futuro dos filhos, os poucos que responderam não referem a continuação do percurso escolar, nem essa é uma preocupação para os portadores, uma vez que as suas aspirações são unicamente que os seus filhos tenham saúde e não sejam portadores de DMJ. Isto indicia que, para os doentes açorianos, a doença representa um peso no seu quotidiano que o limita por completo, ao passo que para os brasileiros a doença molda as vivências quotidianas dos doentes mas, ainda assim, consideram que não deve condicionar por completo o dia-a-dia dos filhos.

P: Um trabalhinho, para eles trabalharem. Para ficarem com um emprego, para trabalhar, saúde. Foi tudo o que eu quis. (...) Então, se morrer, morro descansada, não morro com cara de morte.

(Portador, E6, Flo)

P: O futuro deles? Que Nosso Senhor os guiasse por bons caminhos e desse uma sortezinha a todos. Não desejo mal nenhum. Saúde e paz. E guiá-los por bons caminhos... E juizinho na cabecinha deles e não andar nas más companhias [suspira]. É que as más companhias é que põem tudo no fundo.

(Portador, E8, Flo)

P: O meu filho estar bem.

(Portador, E6, SM)

Estamos, no caso português, perante um quadro familiar propício a um processo de reprodução da pobreza e da exclusão que, de acordo com Marielle Gros, evidencia,

uma tendência para a agudização da desigualdade dos níveis de vida, para o desenvolvimento de uma “sociedade com duas velocidades”: uma, ativa, bem paga, socialmente bem protegida estruturada pelo trabalho; outra, pobre, sem direitos, depreciada pela ausência ou precaridade do trabalho, marginalizada, encerrada em *guettos*. (1993, p.1002)

## **5.2. “Cê acha que a gente vai casar com um moço com tanto problema?”: A herança genética**

Do ponto de vista das representações dos doentes acerca da DMJ, verificamos que, embora esta seja uma doença degenerativa prolongada, sem tratamento nem cura<sup>27</sup>, tal como acontece no caso do estudo realizado por Felismina Mendes sobre o cancro, grande parte destes doentes e dos seus familiares, tanto no Brasil como em Portugal, afirma que não vê a DMJ como “a doença”, dizendo considerar que é uma doença como qualquer outra.

A: É que nem o doutor colocou aqui para nós: “É uma doença como qualquer outra”. Não tem diabéticos? Não tem hipertensos? Não tem outras? Não tem o fumador? Todo o mundo toma remédio, toma remédio também!

(Acompanhante, E11, MGS)

---

<sup>27</sup> Ver descrição biomédica da doença no Apêndice I.



Felismina Mendes demonstra que, no caso deste tipo de doenças genéticas hereditárias, as representações em torno da doença acabam por conotar de forma negativa a doença com a pertença familiar e, consequentemente, com a identidade do indivíduo, o que, como veremos adiante, dará lugar a situações de estigma face aos indivíduos mas também face às famílias de portadores. À semelhança do cancro e de outras doenças genéticas, também os portadores de DMJ são assolados pelo medo, em grande parte resultante da incerteza não só do resultado do diagnóstico mas também, e sobretudo, da incerteza relativa à natureza da doença (Mendes, 2007, p. 178). Nos estudos realizados nos Açores (Soares, 2006; Soares e Serpa, 2006) verificou-se que o medo associado à incerteza provocava processos de descrédito social e de segregação dos filhos dos portadores sintomáticos, tendo, por exemplo, implicações nas relações amorosas destes familiares, pois a verdade é que “os outros” não querem esta doença na sua família.

Os conhecimentos médicos alcançados face ao cancro hereditário e a experiência desta doença, adquirida ao longo de gerações, parecem modelar o desprendimento com que se referem ao cancro que, neste caso, deixa de ser a doença das mil causas para se transformar na doença com uma única causa – o próprio indivíduo. Não o indivíduo em si, mas o indivíduo elemento de uma família portadora da mutação genética do cancro hereditário do cólon – a sua família. Nesta conceção, a presença da mutação genética para o cancro sanciona a pertença familiar e, indiretamente, a identidade do indivíduo. (Mendes, 2007, p. 177)

Embora os doentes afirmem que esta é uma doença como tantas outras, o testemunho apresentado em seguida também é elucidativo da dimensão que a DMJ assume nas mais variadas dimensões de análise, desde o esconder a doença ao estigma social e familiar, bem como da implicação que a doença tem na vida dos familiares.

A: Mas eles são nervosos, são nervosos. Nossa senhora, não sei se era da doença, meu marido era revoltado, revoltado, e a gente não sabia o que é que era aquilo. Quando eu casei ele já era nervoso. Ele não tinha mãe. A madrastra me empurrou ele assim, e escondeu tudo, para mim poder dar alívio para ela. E ela era novinha essa mulher, hoje ela dá risada: “Poxa, comadre, mas eu queria ficar livre do X e não te contei nada”. [O marido] Já [tinha sintomas quando casou]. Porque se ela me contasse como que ele... as neuros e tudo, eu não tinha caído. Cê acha que a

gente vai casar com um moço com tanto problema? Ela escondeu tudinho, escondeu.

(Acompanhante, E7, MGS)

A identidade dos filhos de portadores carrega inevitavelmente o peso da pertença a uma família que é considerada “doente”, em que a probabilidade de manifestar a DMJ é de 50% e que, tal como é referido pelos informantes privilegiados, a probabilidade de manifestar outra doença neurológica é muito reduzida.

Tal como anteriormente referido, verificou-se durante muito tempo que a DMJ foi confundida com outras doenças, sobretudo com doenças com uma carga simbólica profundamente negativa, como é o caso da sífilis. Porém, enquanto a DMJ é uma doença neurológica de transmissão hereditária, a sífilis é uma doença venérea, sexualmente transmitida. Facilmente se percebe o estigma em torno da DMJ e dos seus portadores quando lemos o seguinte excerto de uma entrevista realizada aquando da pesquisa de mestrado: “Os doutores dizem que essa doença veio para as Flores há muito tempo. Se calhar, foi quando os homens vieram para cá, que tinham apanhado essa doença das mulheres da má vida de lá de fora e trouxeram para as mulheres das Flores. Casaram cá e passaram os micróbios às mulheres” (Soares, 2006, p. 64).

Atualmente, já não são referidas estas histórias, embora, como é possível ver excerto seguinte, ainda persista alguma confusão que está ligada a esta ideia de “contágio” da DMJ.

P: Atinge... atinge sempre a... Já apanhei. Apanhei a conversa que estava no grupo da... dos ah... dessa doença, da Doença de Machado. Mas eu fico sempre... que foi na minha vida... na minha vida profissional. Eu digo assim, que eu que apanhei isto. Nosso Senhor me perdoe, mas eu posso estar... eu posso estar errado, eu posso... E dizerem que eu que sou teimoso e que sou assim e que sou assado, mas eu não levo outra vida, outra... Porque eu não tenho lidado em nenhuns... em sítios que eu possa ter apanhado de outras pessoas e ah... da minha família eu não conheci ninguém. Teria me dado em mim só? Uma família grande?

(Portador, E13, Flo)

Isto mostra, uma vez mais, a que tipo de carga simbólica e “rotulação” os doentes de DMJ estiveram indevidamente sujeitos, durante muito tempo, e mesmo até depois de uma maior divulgação e compreensão da DMJ, quer pela comunidade científica quer pela sociedade em geral, e que justifica a sua resiliência em desaparecer do imaginário simbólico social.

Seguindo o contributo de Felismina Mendes, podemos concluir que a DMJ, enquanto doença inserida na dupla categorização de doença genética e de doença crónica, é pautada por um viver constantemente dominado pela incerteza, uma vez que altera por completo o “esquema habitual sintomas-diagnóstico-tratamento-cura ou morte”, sendo que “numa época em que a premissa básica da medicina é a de que todas as doenças podem explicar-se e curar-se” (Mendes, 2007, p. 40), no caso da DMJ, é natural que todas as comparações e metáforas ligadas à doença sejam construídas no imaginário popular. Esta questão é verificada na prática de forma dispar nos dois grandes contextos em que foi efetuada esta investigação. No caso açoriano é possível encontrar diversas alusões “pesadas” e estigmatizantes acerca da doença, muitas delas erradas fruto da confusão com outras doenças, nomeadamente com a sífilis. No caso brasileiro, resultante do desconhecimento generalizado da doença (quer por parte dos médicos quer por parte da população), a doença aparece como uma doença recente, sem quaisquer referências históricas próprias e/ou metáforas alusivas, à exceção dos erros de diagnóstico, cuja maior representatividade foi com labirintite e esclerose múltipla.

A questão da linhagem fica bastante clara nas conversas com os portadores nas Flores, quando afirmam que “a avó também era dessa doença” (Portador, E10, Flo) ou que já sabia que era portador porque “eu vinha dessa doença” (Portador, E4, Flo).

Tal como no caso dos cancros em que foi identificada a causa da doença como sendo a alteração de um gene, também na DMJ, “a ideia de uma doença que “está entre nós”, no “mau sangue” e inteiramente ligada à linhagem, viu-se concretizada. No seu quotidiano, estes indivíduos são confrontados com o anúncio irremediável de que “transportam a doença dentro de si mesmos” (Mendes, 2007, p. 45).

P: Ah, na Ilha... aqui... para mim, mas ainda vai afetar muita gente, porque ah... Porque isto é primos com primos, os sangues são muito juntos.

(Portador, E6, Flo)

A: É, isso mesmo, agora, a X [Avó], que é esposa do Y [avô] que eram os pais dela, então na família, eu não sei se era falta de informação ou que é que era, então, ela falava assim: “Que o sangue dos dois não combinava, por isso é que tinha esse problema”. Então, ao passar, passar, passar, a gente vai crescendo e vai fazendo mais perguntas [Ri]... Aí, é que a gente viu que não, que na família dele já tinha. Então, veio geneticamente. (...) Não, acho que na época do meu avô, das irmãs dele, ninguém comentava. Na família ninguém falava nada e quando a gente começou a fazer pergunta, falava isso: que era a união do sangue dos dois que não tinha dado certo.

(Acompanhante, E11, MGS)

Estes doentes e os seus filhos veem-se presos a uma cadeia de transmissão patológica familiar que aos olhos dos outros os coloca numa categoria que a autora apelida de “malnascidos”.

A doença perde o seu caráter individual para se transformar numa doença familiar, numa doença transmitida e transmissível ao longo das gerações. Não se trata apenas do choque de saber que transportam em si o agente causal da doença, trata-se de saber que este lhes foi transmitido pelos seus progenitores e que também eles o transmitirão aos seus descendentes e que a medicina não dispõe de meios terapêuticos capazes de eliminar o agente causal. A única forma para deter a mutação genética é não ter descendência – não permitir que continuem a surgir “malnascidos”. (Mendes, 2007, p. 46)

Esta situação demonstra a pressão a que os doentes da DMJ se encontram sujeitos a partir do momento em que descobrem que são portadores do “mau gene”, colocando em questão não só o seu futuro e todas as decisões importantes que lhe estão associadas, sobretudo a de procriar ou não, bem como o futuro dos seus próprios filhos, dada a elevada taxa de transmissão da doença e todas as implicações que se replicariam na vida destes.

Os indivíduos “em risco” vivem o seu quotidiano sob a bandeira da incerteza e receio sobre se são ou não portadores de DMJ, utilizando inúmeras estratégias de *coping* que podem passar por “ignorar” e esperar pela manifestação da doença (podendo esta,

na realidade, nunca se manifestar) ou “fugir” do estigma mudando de ilha, indo para Portugal Continental ou para outro país ou, ainda, decidindo realizar o exame genético que vai comprovar o porte da mutação ou excluir a possibilidade de vir a desenvolver a doença. Deste contexto vivencial, caso se decida por não realizar o exame ou se depare com um resultado positivo para DMJ, resulta uma enorme desestabilização da vida quotidiana, pois todas as decisões do indivíduo são tomadas com base na possibilidade de poder vir a desenvolver a doença.

O facto de se ter um conhecimento antecipado do futuro marcado por uma doença hereditária sem cura (como é o caso da DMJ) levanta várias questões éticas que não podem ser ignoradas. As implicações psicológicas graves ou muito graves, como é o caso do “aumento da ansiedade, alteração da autoimagem, perturbação do ambiente familiar, estigmatização e discriminação social e violação do direito à privacidade individual” são algumas dessas questões (Serrão e Nunes, 1998, p. 115).

No entanto, quando aplicamos esta perspetiva ao caso da DMJ, nomeadamente no que se refere à tomada de decisão dos portadores terem filhos ou não, verificamos que, sobretudo no caso açoriano, sendo eles já vítimas de um olhar estigmatizante por parte da sociedade pelo simples facto de terem a doença, podem ver essa situação agravada e, conseqüentemente, todo o quadro de pressão social quando decidem ter filhos, apesar de não ser certa a transmissão do gene aos filhos (existem 50% de probabilidades de isso não acontecer). Existem pressões sociais para que os casais tenham filhos, valorizando-se e incentivando-se cada vez mais a procriação como forma de combate ao envelhecimento acelerado da população dos países desenvolvidos.

Nestes casos, e sobretudo nos casos daqueles que têm um diagnóstico genético positivo, estamos perante indivíduos que sofrem roturas no seu quotidiano levando-os a um constante (re)ajuste dos seus modos de vida. A “sombra” omnipresente da indagação inquietante e desestruturante de “quando e como se vai manifestar a doença” assume o papel orientador da sua ação. Consequência do medo face à doença e à incerteza, em muitos casos, os indivíduos colocam em prática mecanismos de proteção, aplicados no seu quotidiano e perante os outros, que dão origem a mudanças drásticas na sua forma de atuar.

Esta situação pode, também, ser originada numa tentativa de evitar a crítica por parte dos outros. Porque, independentemente das características da DMJ e uma vez que os outros, na grande maioria dos casos, não têm conhecimentos sobre a doença, podem criticar os portadores assim que estes manifestam os primeiros sintomas ou decidem dar a conhecer a sua condição. Se o portador tiver um comportamento menos preocupado com a garantia e manutenção da sua saúde (por exemplo, se negligenciar as idas ao médico, não praticar exercício físico e tiver uma alimentação menos saudável) pode ser apontado como sendo o responsável pela sua doença e/ou sua evolução ou, pelo menos, como não tendo feito tudo ao seu alcance para minimizar potenciais riscos.

São descritos como “*risk takers*”, irracionais e irresponsáveis, que insistem em ignorar a sua categorização em grupos de alto risco e que desafiam a determinação dos riscos de saúde. A falência do controlo do risco através da força de vontade torna-se uma forma de irracionalidade, ou de evidente incapacidade para dominar o “*self*” (Davison, 1992). (Mendes, 2007, p. 53)

De referir que, por vezes, atendendo ao facto de se encontrarem numa posição em que sabem que já não lhes restam muitos anos de vida plenamente capacitada, poderão optar por se tornarem mais negligentes, dada a certeza de um fim problemático, de imobilidade e não muito longínquo, influenciando assim, de forma cabal, na(s) necessidade(s) de apoio e acompanhamento de portadores (quase sempre familiares) e, conseqüentemente, nas profundas alterações e (re)ajustes constantes no seio familiar e nas vidas pessoais dos elementos que compõe a família.

Percebemos, assim, que a “ordem social do quotidiano” se revela frágil perante os aspetos biológicos e que se torna muito complicado levar a cabo uma reorganização biográfica, por parte dos indivíduos, quer sejam portadores, familiares e/ou cuidadores.

## **6. O olhar dos médicos e de outros profissionais de saúde**

Após a apresentação das perspetivas dos portadores e dos seus familiares e cuidadores, será importante analisar o testemunho e as opiniões dos médicos e de outros profissionais de saúde. O facto de essas opiniões serem moldadas pelo tipo de relação que criam com os portadores e familiares (mais institucional/instrumental), pelas experiências resultantes do acompanhamento de vários casos e pela base teórica e empírica das formações académicas dos profissionais, permitem obter um olhar diferente e complementar sobre a doença, os doentes e todas as dimensões e problemáticas que lhe estão associadas.

### **6.1. “Temos que conviver com a nossa impotência no quotidiano”: Os limites da medicina**

Os médicos são fundamentais para a definição da doença e para a legitimação do papel de doente, sendo, por esse motivo, fulcral apresentar as suas visões acerca das diversas dimensões e problemáticas que envolvem a doença, os doentes e as suas famílias.

Por seu turno, os outros profissionais de saúde entrevistados, que muitas vezes criam uma relação de maior proximidade com os doentes e com os seus familiares, fruto das funções que desempenham e do contacto mais frequente, revelam-se também importantes nesta análise, uma vez que têm maior facilidade em abordar e em ter conhecimento de características particulares do quotidiano dos portadores, que são mais dificilmente perceptíveis aos médicos. Neste aspeto, servirá de exemplo o caso de todos aqueles profissionais que realizam um acompanhamento mais próximo dos portadores, nomeadamente dentro do próprio seio familiar dos portadores, como sejam aqueles que prestam cuidados de enfermagem aos portadores acamados ou com dificuldade de mobilidade.

Independentemente de os indivíduos apresentarem sintomatologia visível e/ou terem casos na família de portadores, tal como se pode depreender do seu discurso, é

só após a realização do teste genético que se capacitam da sua condição de portador/doente de DMJ. Dependendo do momento em que esse teste for realizado (antes ou após o aparecimento da sintomatologia) ele será preditivo ou de diagnóstico.

No caso português, se se tratar de teste preditivo, o portador passará a integrar o Programa Nacional de Teste Preditivo e Aconselhamento Genético na Doença de Machado-Joseph, realizando uma série de consultas anteriores à realização do exame genético e, em caso de diagnóstico positivo para DMJ, posteriores ao conhecimento do resultado. Neste caso, se o teste preditivo for positivo para a DMJ, o indivíduo passa a ser considerado portador assintomático de DMJ.

A este respeito, Teresa Kay refere que, para além da análise laboratorial ao património genético do indivíduo, o Programa Nacional de Teste Preditivo e Aconselhamento Genético, é composto também por várias consultas de esclarecimento sobre a condição clínica (com ou sem sintomas), da condição genética (aconselhamento genético e explicação do teste pré-sintomático) e da condição psicológica existente (através de uma entrevista clínica e do preenchimento de várias escalas), cujo objetivo é o de tentar definir o quadro de equilíbrio individual para lidar com o resultado da análise (Kay, 2005, pp. 99-100).

No caso do teste de diagnóstico, o exame realizado através da análise do património genético permitirá confirmar que a sintomatologia identificada no exame neurológico realizado pelo médico é realmente da DMJ. Nesse caso, o indivíduo passa a ser portador sintomático de DMJ, ou seja, doente.

Isto é confirmado pelo médico neurologista:

Um teste preditivo positivo não é um doente (...), é um portador assintomático, que vai ser sintomático um dia mas ainda não é. E há outros que estão confirmados, porque a gente faz sempre a confirmação genética. Aí, já é um teste... Há os testes preditivos e os testes de diagnóstico. (...) Independentemente do diagnóstico que é feito, faz-se sempre o teste genético, porque o teste que se pede é visto pelo neurologista. A pessoa pede um teste e já pode ter sintomas. Se num exame neurológico se detetar sintomas, já não é um teste preditivo. É um teste de diagnóstico.

(SRS, Médico, E1, PT)



Nos casos em que já são conhecidos outros familiares portadores de DMJ, a realização do exame genético é justificada pela necessidade de saber qual o tipo de DMJ e, conseqüentemente, a gravidade e precocidade dos sintomas.

Se é uma família conhecida, a gente sabe que tem aquela doença. Mas é sempre bom um teste de diagnóstico, por causa do número de *repeats*. O número de *repeats* também é importante. No Brasil não fazem por uma razão economicista. Dá a variante da doença, exatamente. Portanto, é sempre bom fazer o teste de diagnóstico mesmo dentro da família conhecida, porque, se tem muitos *repeats*, a doença provavelmente vai ser mais grave. Isso compreende-se. No Brasil, por causa dessa história de não pagar e de as pessoas terem que pagar uma coisa que, afinal, já sabem que têm... Mas, aqui, não. Aqui, temos a possibilidade. É completamente diferente (...)

(SRS, Médico, E1, PT)

(...) Há um dia em que começa a ter sintomas. “Ah, eu estou-me a desequilibrar. Isso será da doença ou não?” O médico diz: “Vá ao neurologista”. Têm vindo doentes também nessas condições, para confirmar um diagnóstico clínico.

(SRS, Médico, E1, PT)

Como foi referido no capítulo de caracterização da doença, todos os casos de doentes nos Açores estão diagnosticados e referenciados pelos serviços de saúde. De acordo com o neurologista:

Feito o diagnóstico, porque os diagnósticos estão todos feitos, os doentes estão todos referenciados, neste momento. A gente recebe aqui, de vez em quando, um doente. Ou porque era um “risco”, pelos seus sintomas e eu mando vir [à consulta]. “Ah, porque o doente acha que apareceu isto ou aquilo” [diz o médico de família]. São eles [doentes] que vêm. O médico de família manda, vêm por intermédio do Serviço Regional de Saúde. (...) A gente faz sempre a confirmação genética. Aí já é um teste. (...). Independentemente do diagnóstico que é feito, faz-se sempre o teste genético.

(SRS, Médico, E1, PT)

Uma das queixas referidas pelos portadores respeita à dificuldade em obter consultas. No entanto, de acordo com um médico especialista que desenvolve atividade nos Açores (SRS, médico, E1, PT) “a Associação pede coisas que a gente dá logo...” Este

especialista confirma a rapidez e facilidade no acesso às consultas e, principalmente, ao diagnóstico da sua condição de doente.

A este respeito, no caso português, em São Miguel, atendendo à facilidade de deslocação até ao Hospital onde existem as especialidades, uma vez que os portadores se encontram na mesma ilha em que se encontra a equipa, não é difícil nem demorada a obtenção das consultas médicas com essa equipa (seja a primeira consulta ou consultas de acompanhamento), motivo pelo qual os portadores de São Miguel não se queixam de dificuldades no acesso às consultas. Já no caso dos portadores residentes nas Flores a situação é muito diferente. Em primeiro lugar pela distância que medeia a ilha das Flores e as três ilhas onde estão localizados os três hospitais da Região Autónoma dos Açores<sup>28</sup>, o que obriga a que seja realizada uma deslocação por ar ou por mar (neste caso só possível durante cerca de 5 meses por ano), sendo que, se essa deslocação for realizada através dos mecanismos de encaminhamento do Serviço Regional de Saúde (SRS) sofrerá com as demoras habituais deste Serviço. A alternativa a essa deslocação implica que os indivíduos “em risco”/portadores aguardem pela visita da equipa à ilha das Flores, o que pode levar mais de um ano, existindo, inclusive, portadores que referem terem sido abandonados pela equipa de investigadores. Isto demonstra que, no caso dos Açores, a dispersão geográfica dificulta e diferencia o acesso aos cuidados médicos e aos serviços públicos de saúde. As dificuldades sentidas pelos portadores florentinos podem ser exemplificadas com o facto de que, na ilha das Flores, não existe nenhum médico neurologista.

No caso brasileiro, esta dificuldade em obter consultas com médicos especialistas que conhecem a doença é confirmada pelos relatos dos profissionais de saúde apresentados em seguida, onde se pode verificar que os médicos e o SUS não dispõem de mecanismos de resposta adequados ao aumento de solicitações de consulta e acompanhamento de doentes. Destaca-se ainda que a resposta administrativa e organizativa não se encontra devidamente estruturada e conhecedora da doença, de forma a fazer um encaminhamento eficaz dos doentes, nomeadamente, no que respeita

---

<sup>28</sup> Existem três hospitais na Região Autónoma dos Açores, situados nas ilhas de São Miguel, Terceira e Faial. O principal, com maior número de especialidades, é Hospital do Divino Espírito Santo, que se localiza em Ponta Delgada, na ilha de São Miguel, e ao qual pertence grande parte da equipa do GAIN.

à realização do teste genético. A única alternativa passa por recorrer às instituições privadas, solução essa que, por razões óbvias, não se encontra ao alcance de grande parte da população, sobretudo daqueles com recursos financeiros mais reduzidos.

Sendo uma doença rara, o desconhecimento entre os profissionais de saúde e, inclusive, entre os médicos neurologistas, é uma dificuldade que leva a que, a DMJ seja conhecida, praticamente, apenas nos hospitais universitários. É também aí que é realizada a investigação sobre a doença<sup>29</sup>.

Primeiro, porque temos muitas coisas/áreas para atender e somos poucos e, certamente, porque a área de interesse não é esta. Não é uma área fácil, porque tem que se ter experiência/conhecimento em neurologia e genética. São múltiplos fatores. (...) Não tenho muita gente a trabalhar comigo porque temos que conviver com a nossa impotência no quotidiano. Como sou o/a único/a, uma pessoa que venha marcar agora só tem consulta daqui a um ano, o que é muito tempo.

(SUS, Médico, E1, BR)

A gente vê que a demanda está aumentando muito para nós [hospital] e a gente não tem dado conta, pelo menos no ambulatório, de todos os que chegam, né? Se olharmos na lista de espera, a grande maioria é com diagnóstico de ataxia e principalmente de Machado-Joseph. Estão chegando a nós muitos mais do que antes. Mas acaba... porque nós já chegámos ao nosso limite. A gente não dá conta, né? Necessitaria de política pública. O caminho é exatamente esse.

(SUS, Outro profissional, E4, BR)

Como este entrevistado explica ao longo da entrevista, “o gestor de saúde do município é que organiza as consultas. A Secretaria Municipal de Saúde tem os postos “de base”, de cuidados primários, para onde as pessoas se dirigem a pedir consultas genéticas [e o neurologista indica-as para a consulta de genética].” Porém, existe um número de consultas semanais que é manifestamente insuficiente para o universo que potencialmente poderá necessitar das mesmas. Nesse sentido, como é referido pelo

---

<sup>29</sup> De acordo com o site do Ministério da Educação brasileiro, existem apenas 44 hospitais universitários no Brasil, sendo um localizado em Rio Grande do Sul (para uma população residente de aproximadamente 10.700.000 habitantes) e um em Mato Grosso do Sul (para uma população residente de aproximadamente 2.620.000 habitantes). <http://portal.mec.gov.br/hospitais-universitarios?id=13808> Consultado em 20 de abril de 2016

entrevistado, “o gestor de saúde concede 8 consultas de genética por semana no hospital e clínicas de Porto Alegre. Só para Porto Alegre. O outro lugar que eu conheço, a Faculdade Federal de Ciências Médicas, não dá consultas para o SUS. São todas particulares. As únicas consultas de genética públicas são feitas aqui e, no Estado do Rio Grande do Sul, será novidade se alguém já estiver a fazer. (...) Essas 8 consultas de genética por semana são para qualquer doença genética. (...) Depois, os doentes são distribuídos pelos especialistas dependendo do problema da família.” Refere ainda que, existiram tentativas anteriores de criar consultas de especialidade para doenças genéticas neurológicas, no entanto, o processo de triagem nunca funcionou devido ao desconhecimento sobre este tipo de doenças, por parte do gestor de saúde.

Noutras situações, os familiares de portadores deslocam-se ao serviço não no sentido de obter uma informação sobre se são ou não portadores desta doença neurológica que ainda não se manifesta mas sim para confirmar uma suspeita com um diagnóstico médico.

Vêm cá e dizem: “Ah, eu não tinha nada e era saudável mas há dois meses eu comecei a desequilibrar-me”. Eu faço o exame neurológico e verifico que tem uma ataxia, que é geralmente aquele sintoma com que os doentes começam. O doente tem 30 anos ou 40 e diz: “Sr. Dr., eu acho que esses sintomas...” E eu digo: “Esses sintomas são da Doença de Machado”. Disse isso, ainda no outro dia, a uma: “Ah, eu já calculava” [respondeu]. A gente faz sempre a confirmação molecular. O que é que eu faço? Peço-lhe um teste, mas é um teste de diagnóstico. Já não entra no programa de teste preditivo, porque já tem sintomas. Portanto, passa a ser doente.

(SRS, Médico, E1, PT)

Aquelas pessoas que estão muito consciencializadas da doença e que, ao mesmo tempo, têm perante a doença uma... como é que eu vou dizer, uma mentalização já de aceitação da doença, devido ao pai ou à mãe já terem, já convivem um pouco com eles, não é? (...) Eu admiro, perante uma doença que se vai manifestar daqui a uns anos, que a pessoa queira saber já se vai ficar doente ou não.

(SRS, Médico, E1, PT)

Toda a rede de apoio que foi criada no Brasil é excelente, apesar das limitações em termos de espaço e de recursos humanos. Eu vejo os pacientes mais felizes porque estão a ser recebidos, apoiados. (...)

(SUS, Médico, E1, BR)

Como foi referido anteriormente, os filhos de portadores, inevitavelmente veem a sua identidade ensombrada pela pertença a uma família de doentes, portadores de uma doença transmissível, em que a possibilidade de manifestar esta doença é de 50 por cento e que, de acordo com os profissionais de saúde e das instituições de apoio, a probabilidade de manifestar outra doença neurológica é ínfima. Esse peso, que “esmaga” a identidade dos indivíduos, além de se refletir nas suas relações de interação com os outros, tal como visto atrás, reflete-se também na forma como os procedimentos médicos são aplicados. Como podemos ver pelas citações que se seguem, quando existem casos diagnosticados na família, a associação à DMJ é imediata, relegando a necessidade de realização de exame genético para segundo plano. Sendo que, em todo o caso, a possibilidade de realização do mesmo não fica vedada aos portadores.

Quando já existe o diagnóstico numa pessoa da família, não obrigamos os restantes membros da família a fazer o teste mas, se querem, fazemos.

(IA, Dirigente, E4, BR)

Em princípio [no Brasil o exame genético] é [muitas vezes realizado apenas num elemento da família, devido aos custos e porque a probabilidade de ser outra doença neurológica é muito baixa]. Se isso é uma doença hereditária, a probabilidade de ser outra é muito pequena. Numa família, o irmão, a sobrinha, o que vai ter é a Doença de Machado. Se tem Doença de Machado [o que] toda a descendência vai ter é doença de Machado.

(SRS, Médico, E1, PT)

Como se compreende, a desestabilização irreversível resultante da manifestação da DMJ ou da possibilidade de vir a manifestá-la acarreta profundas implicações no dia a dia dos portadores e dos seus familiares, bem como nas suas identidades, obrigando a constantes reajustes nas suas vidas quotidianas, afetando os processos de interação

em que se apresentam e, obrigando a uma (re)conversão identitária mediada por estratégias de (in)visibilidade da doença e da condição de doentes.

No campo das significações sobre a doença, observa-se a importância da profissão médica uma vez que dispõe do poder de definir, não só institucionalmente mas também socialmente, o normal e o patológico, os seus tratamentos e medicalização, bem como determinar as condições definidas como desviantes, difundindo determinadas imagens dos portadores do estigma.

A profissão médica contribuiu em muito para a legitimação das imagens e representações em torno da DMJ enquanto doença vista como uma ameaça ou desvio, como punição divina, justa ou injusta, e como fraqueza moral.

Relembremos que durante bastante tempo, numa época anterior à definição correta da doença e sua sintomatologia, a doença foi confundida com sífilis (enfermidade com uma clara conotação negativa e fonte de estigma para os seus portadores). Sobretudo, no caso brasileiro, fruto de desconhecimento, de alguma forma abrangente, da doença, por parte dos profissionais de saúde, a DMJ é erradamente diagnosticada de labirintite. Apesar destes erros de diagnóstico atualmente já não se verificarem no caso açoriano, são ainda fonte de estereótipos potenciadores de estigma que ainda persistem no imaginário popular. Esse facto demonstra o poder e a importância da palavra médica neste contexto social.

Tal como já foi referido, no caso brasileiro existe um elevado desconhecimento sobre a doença, inclusive entre os médicos e profissionais de saúde.

É possível e lógico que ainda haja quem não conheça a doença mas é interessante que o conhecimento se difundiu bastante entre a população, em função da conversa de boca em boca.

(SUS, Médico, E1, BR)

Existem, ainda, casos em que os próprios médicos, ao desconhecerem a doença, confundem os portadores com pessoas alcoolizadas, seja em contexto público ou privado. Situação que pode mesmo ocorrer no caso português, apesar de existir localmente um conhecimento generalizado da doença, uma vez que nem sempre os profissionais de saúde são originários dos Açores.

Ouvi falar da doença aqui. Nunca tinha ouvido falar da Doença Machado Joseph no Continente. (...) Sou do Continente. No Continente existe, mas não... eu nunca tinha ouvido falar. Tive de vir para aqui, para ouvir falar.

(SRS, Outro profissional, E11, PT).

Esses erros de diagnóstico assumem maior relevância quanto maior for o poder de legitimação social imputado a quem os realiza, sendo os médicos e profissionais de saúde o expoente máximo a esse nível. Se um “diagnóstico” errado, dos tipos descritos atrás, feito por um indivíduo que não esteja ligado à área da saúde (e tal como já vimos anteriormente) potencia situações de estigma, pressão e chacota social junto dos portadores e seus familiares, mais forte e profundo será o efeito negativo gerado se esses mesmos diagnósticos forem socialmente legitimados pela profissão de quem os profere. Assim, os médicos e profissionais de saúde assumem um papel de grande relevância na construção da identidade social dos portadores e seus familiares.

## **6.2. “A família tem sempre o espectro da doença”: O estigma**

No que respeita ao círculo familiar e à forma como os familiares dos portadores sintomáticos encaram a doença e o doente, no caso português, o médico especialista refere que existem diferenças entre São Miguel e Flores, uma vez que em São Miguel as famílias procuram sempre encontrar forma de cuidar dos doentes e evitam a todo o custo a sua institucionalização. Por outro lado, nas Flores, são muito comuns os casos de portadores institucionalizados.

E as famílias mobilizam-se um pouco em relação a isso. Isso é o que eu verifico. Nas Flores, por acaso é diferente. Várias pessoas foram parar ao Lar. Mas, nas Flores aquilo também é um meio mais pequeno. O próprio Lar puxou a valência para si. (...) Não é por acaso que o Lar das Flores tinha 7 ou 8 doentes, a dada altura, e em São Miguel não vai nenhum parar ao Lar. (...) Em São Miguel, as pessoas não vão parar aos lares. Os familiares não se desfazem dos seus doentes. Portanto, têm interiorizado que aquilo é uma doença de família, que [o doente] tem que ser cuidado [pela própria família].

(SRS, Médico, E1, PT)

É de salientar a expressão utilizada pelo médico de que os familiares micalenses têm interiorizado que a DMJ é a doença de família e, como tal, assumem a responsabilidade do cuidar, contrariamente ao que ocorre nas Flores. Esta afirmação vem ao encontro do que já havíamos referido, no capítulo dos portadores: o estigma e a associação estigmatizante da doença às famílias, na ilha da Flores, é marcante e potencia a necessidade de encobrimento do facto perante os outros e, por esse motivo, potencia os casos de institucionalização dos portadores nos lares.

De referir, ainda, que, a este respeito, o entrevistado afirma que, comparativamente a outras enfermidades, os familiares, sobretudo em São Miguel, cuidam dos seus portadores, recusando a sua institucionalização/hospitalização. O médico refere que, em parte, é compreensível que, por vezes, as famílias de doentes com outras doenças não possam ou queiram cuidar dos doentes, dadas as suas limitações físicas. No entanto, essas mesmas limitações existem nos casos sintomáticos mais avançados de DMJ, com a agravante de toda o estigma que envolve a doença, doentes e famílias mas, mesmo assim, evitam a todo o custo a institucionalização dos portadores.

Eu vejo isso nesse aspeto, porque as famílias desfazem-se dos seus familiares (doentes de outras coisas). [Por exemplo, no caso d'] Os doentes com AVC, os familiares depois não pegam neles. Os doentes estão nos hospitais e não... (...) E outros doentes que têm a possibilidade de ir para casa. Os familiares, às vezes, complicam... Com a possibilidade de ir para casa mas, claro, têm o seu défice neurológico, têm que ser cuidados mas é o dar banho, levantá-lo da cama, sentá-lo numa cadeira e dar-lhe a comida. Se bem que se perceba que há algumas famílias que têm dificuldade de fazer isso porque estão a trabalhar, etc. etc. Mas olhe que, mesmo com possibilidade, às vezes não aceitam muito isso. E temos aí casos de doentes com alta clínica. Portanto, alta clínica significa que o doente pode ter alta do hospital e até, eventualmente, ir para casa. E os familiares dos doentes dizem: "Não, não vai para casa porque não tenho possibilidades, não o levo". "Mas arranja alguém para cuidar" [contrapomos]. "Não, não o levo" [insistem]. E, ao contrário, na Doença de Machado, em que as pessoas vão assumindo e vão cuidando. E tanto é que a conclusão que se tira é que não há doentes nos lares. Onde é que está um Doente de Machado num lar em São Miguel?

(SRS, Médico, E1, PT)



Obviamente que, nos casos em que as famílias optam por cuidar dos portadores, independentemente do local em que estão, só existem duas possibilidades para o fazer: ou dispõem dos recursos financeiros para contratar um cuidador, ou, então, um ou vários elementos do agregado familiar assumem a responsabilidade de executar essa tarefa. No caso português, a maioria das situações com que nos deparamos refletem esta última possibilidade, sendo muito raros os casos em que o cuidador é contratado para tal. Nas palavras do médico especialista,

claro que há pessoas que se vêm cá queixar que, para pagar um cuidador, se calhar têm dificuldades. O que acontece é que muita gente, alguns doentes, têm cuidador na família, homem ou mulher. (...) Depende de quem está doente. Às vezes com a ajuda de um filho ou de uma filha. E lá vai a coisa equilibrando.

(SRS, Médico, E1, PT)

No caso brasileiro, de acordo com um dos médicos especialistas, a situação, relativamente à resistência em institucionalizar os portadores, é semelhante ao que acontece nos Açores, sobretudo em São Miguel. Segundo o entrevistado,

“a impressão que eu tenho é que as famílias têm muita resistência, um constrangimento, em fazer isso porque é um aparente abandono. Mas cada vez se procura mais isso porque as famílias estão a ficar pequenas e não têm quem cuide daquele doente”

(SUS, Médico, E1, BR)

No entanto, no Brasil foi possível verificar *in loco* que a contratação de cuidador é uma situação mais comum, sendo vários os casos de portadores contactados que dispunham de um cuidador que não era seu familiar.

Para melhor se entender o estigma que envolve a doença nas Flores é importante perceber que há 15 anos esse estigma era evidente, manifestando-se de forma tão gravosa que, quando o especialista se deslocava à ilha, as pessoas recusavam ir ao centro de saúde à consulta de Neurologia para não serem conotadas como doentes de DMJ.

Naquela altura, nós coríamos e as pessoas... Porque se não fosse assim, elas não iam ao centro de saúde... Naquela altura, há 15 anos, não iam. A gente tinha que ir a casa precisamente por causa desse estigma. (...) Nós estivemos lá este ano

[nas Flores] e tirámos algumas conclusões em relação a quando fomos lá há uns anos. As pessoas, antes, não queriam ser reconhecidas e isolavam-se (...). Sim, nas Flores há um estigma muito maior.

(SRS, Médico, E1, PT)

No entanto, apesar do estigma ainda ser evidente e de os portadores e familiares florentinos, regra geral, continuarem a evitar que a sua condição seja do conhecimento dos outros, com o passar do tempo esse isolamento foi-se atenuando.

Agora, já não se nota isso, embora haja sempre um pouco de “é a pessoa que tem Doença de Machado”. Mas já vão às consultas, vão ao centro de saúde. Antes não queriam ir. Recusavam-se a ir. A gente tinha que as ir ver a casa, pedir por favor para nos deixarem entrar e elas acediam a isso. Acediam e recebiam-nos bem em casa mas não queriam sair porque “olha, aquela tem a doença de Machado e tal”. Que é o tal estigma. E isolavam-se muito. A gente agora já não nota isso porque as pessoas vão ao centro de saúde quando são convocadas para as consultas. Eu vi praticamente todas as pessoas no centro de saúde.

(SRS, Médico, E1, PT)

No entanto, existem casos notórios de dificuldade de aceitação da doença, conduzindo à negação e à omissão e em que, inclusivamente, os portadores se autopenalizam, recusando o usufruto das regalias que a legislação regional de apoio aos portadores prevê, para não serem conotados com a doença.

A gente sabe que há muitas... e vê na rua que há muita gente que tem mas eles não querem assumir e... Alguns acham que não têm a doença, alguns acham que têm. É... as pernas estão fracas. Porque, não sei, é estranho. Outros é a coluna, que é das costas, que... Porque eles dizem: “Os meus braços são fortes, mas as pernas é que estão meias fracas”...

(SRS, Outro profissional, E10, PT)

O estigma social é de tal maneira que as pessoas... Existe uma Portaria regional que apoia as pessoas, medicamentos e uma série de coisas assim. Há pessoas que abdicam disso para não ser vinculadas à Doença de Machado.

(IA, Profissional, E8, PT)

Pois, como existe a Doença do Machado, realmente, nota-se muito... Mas andando aí pela rua percebe-se que existe muita gente. (...) Elas [pessoas não

portadoras] dizem: “Olha, aquele é doente da espinha. Olha, já viste os olhos dele? Todos arregalados, não sei quê, é porque ele deve ser... de certeza, que ele é doente da espinha.” (...) Como é um meio pequeno, falam muito... (...) Acho que há muitas pessoas que têm vergonha. O resto da população não tem qualquer problema. Diz assim: “Olha coitado, ah... daqui a dias está numa cadeira de roda. Era uma excelente pessoa.” Ou não, depende. (...) A maior parte [dos portadores] é que se isola.

(SRS, Outro profissional, E10, PT)

Ainda através do médico especialista se percebe que o desconhecimento de alguma informação relacionada com a DMJ, por parte dos outros, contribui para a manutenção do estigma e do julgamento da comunidade acerca das decisões dos portadores. Se os outros não souberem que os “riscos” têm a possibilidade de solicitar diagnóstico pré-natal poderão sempre julgar as decisões que os “riscos” possam tomar. Por exemplo, se o teste for negativo e a gestação decorrer dentro da normalidade, nascerá um bebé, cujos pais sabem que não é portador mas que para os outros será sempre um possível portador, com todas as conotações e situações estigmatizantes que isso acarreta. Podemos mesmo quase afirmar que, num caso desses, mesmo que os pais digam que o bebé não é portador, ou o próprio quando adulto o diga, o estigma e/ou o olhar estigmatizante dos outros se possa manter.

Pois, é claro, também há isso e isso é um estigma que se nota mais nas Flores, onde o meio é mais pequeno. Claro que as pessoas de fora [os outros] não sabem da possibilidade que os “riscos” têm de recorrer, por exemplo, ao teste pré-natal. Ao saber que está grávida, pode fazer um teste; se a criança tal e coisa pode interromper a gravidez. As pessoas não sabem isso. Isso é uma coisa que não está divulgada em termos de população. Não está divulgada em termos das pessoas que estão ligadas à doença, os “riscos”, os familiares é que sabem. (...)

(SRS, Médico, E1, PT)

À semelhança do que foi verificado por Felismina Mendes (2007), este médico também afirma que os portadores e os seus familiares procuram esconder a doença.

É clássico os médicos que vão, por exemplo, às Flores quererem ver doentes que não querem ser vistos, recusam ser observados. Isso prende-se com o estigma

social e com a resposta médica, pois não pode curar mas apenas aliviar os sintomas, minorar as complicações. Eles sabem que é uma doença progressiva.

(SRS, Médico, E2, PT)

As limitações da medicina fazem com que os portadores, no seu processo de encobrimento da doença e consequente isolamento social, em reposta ao estigma social que sofrem, ao saberem que nem mesmo a medicina dispõe de mecanismos de cura para a sua doença, evitem mesmo o contacto com os médicos e outros profissionais de saúde, reduzindo ao máximo a possibilidade de desconhecidos saberem da sua condição, facto que consolida o processo de “espera pela morte” que caracteriza boa parte dos portadores, nomeadamente os da ilha das Flores.

Assim, que eu me lembre, nestes três anos e meio, acho que só duas pessoas... Em três anos e meio é muito pouco. Só duas pessoas é que vieram aqui por causa da doença. Ah... um deles tinha acabado de descobrir, tinha acabado de ter o diagnóstico, mas veio cá duas vezes e depois deixou de vir. Nunca mais compareceu. E outros também foi mais no sentido de ter alguém com quem falar sobre o assunto e saber como podiam... Quando se é muito jovem e se já se tem a doença muito avançada é mais difícil de lidar com a situação. Mas, mesmo assim, não é uma coisa que eles procurem. Eu acho que só mesmo quando chega ali à Santa Casa é que eles são apoiados, porque, de resto, eles evitam pensar no assunto e há muita gente que prefere não saber. Prefere mesmo não saber. Se apareceu, apareceu; se não aparecer, melhor (...).

(SRS, Outro profissional, E11, PT)

É uma coisa que tem que ser... (...) Eu penso que eles preferem dizer assim: “Olha, eu posso tê-la mas, se não lhe ligar muito, pode ser que ela não avance.” [Ri] (...) Se não pensar muito naquilo, ela está lá mas vamos tentar ignorar a ver se... se ela fica mais branda e não avança tão depressa... Pelo menos, é essa a ideia que eu tenho. (...) Deve haver para aí muita gente que tem sintomas, não tem o diagnóstico mas também não quer ter, porque é mais fácil. (...)

(SRS, Outro profissional, E11, PT)

Este evitamento de recorrer aos médicos e procurar a sua ajuda que podemos constatar nestas citações, demonstra bem o processo, referido por Luísa Ferreira da Silva (2008), através do qual os indivíduos evitam cair em desgraça: a desgraça da doença. E evitando-se a medicina, os seus mecanismos e conhecimentos “evita-se” a

doença. É uma forma dos indivíduos se iludirem da sua condição. No fundo, se não há diagnóstico, não há doença.

No Brasil, a vergonha de assumir a doença, de acordo com um médico especialista, é cada vez menor:

Atualmente há menos vergonha da parte dos doentes de MJ em falar da doença. Há menos estigma.

(SUS, Médico, E1, BR)

Isto deve-se, em parte, à vontade e necessidade que os portadores brasileiros têm de reconhecimento da sua condição e dos naturais direitos que lhes deverão assistir, tal como veremos mais à frente.

Como já referimos, a DMJ acarreta uma sombra que paira sobre todos aqueles que são seus portadores bem como de todos aqueles que pertencem à família de todos esses portadores. O peso da doença, consubstanciado pelo seu estigma social, rotula-os como fazendo parte de uma “família doente”, da qual se quer alguma distância e se evitam ligações formais. Os filhos dos portadores, os “riscos”, quer queiram quer não, integram na sua identidade social um traço distintivo negativo, através do qual são conotados com os “malnascidos” (à luz da obra de Felismina Mendes, 2007). Neste caso da DMJ, aqueles que herdaram uma condição de desvio perante a norma, mesmo que nunca venham a ser portadores. Se esse facto é consolidado a partir do momento em que nascem, não significa que seja eliminado da sua identidade social pelo simples facto de terem realizado um exame genético, com resultado negativo. Mesmo os médicos confirmam o “peso” que a doença acarreta para doentes e familiares.

É uma doença traumatizante. A família tem sempre o espectro da doença.

(SRS, Médico, E2, PT)

No entanto, sobretudo os filhos de portadores e os portadores mais jovens em fase inicial de sintomatologia, cada vez mais depositam esperanças na medicina como instrumento de cura para o seu mal, o que lhes permitiria livrar-se definitivamente da sua má herança e eliminaria o risco de transmissão hereditária, restaurando-se, desta forma, o “bom nome” da família. Esta expectativa é mais notória no caso brasileiro.

De acordo com os mais recentes desenvolvimentos na área, uma possível cura e aplicação generalizada não estarão disponíveis a curto/médio prazo, sendo o tratamento possível apenas sintomático, como é possível ver no Apêndice I (no qual é apresentada a definição biomédica da doença), não existindo qualquer tratamento preventivo, nem curativo.

O tratamento, neste momento, é um tratamento sintomático. Não há nada específico para a Doença de Machado, não há. Há umas investigações, muita investigação em vários países e no encontro nas Furnas [Simpósio DMJ] houve comunicações porque estão a fazer aquelas investigações genéticas, de genética pura, para ver se impedem. Mas, isso, por enquanto ainda está em fases muito experimentais.

(SRS, Médico, E1, PT)

Também um dos médicos portugueses entrevistado (SRS, E2, PT) afirma que “provavelmente não existirá cura mas sim um tratamento, algo mais preventivo”, acrescentando que “isso demora muito tempo. Primeiro, identificou-se e agora para chegar à fase seguinte são pelo menos 15 anos”.

No caso brasileiro, relativamente ao ponto de situação referente à investigação e criação de medicamentos para curar ou minorar os sintomas da doença, o neurologista refere que a complexidade dos protocolos que regulam o seu desenvolvimento e aplicação fazem com que se trate de um processo demorado.

Existem outros ensaios clínicos em curso. Nós próprios estamos a tentar, há 7 ou 8 meses, conseguir um medicamento para fazer um ensaio clínico. Mas os ensaios clínicos têm todo um ritual, o que vai certamente demorar até que se chegue a um medicamento de fase 2 ou 3 de pesquisa, para que os órgãos normativos da Agência Europeia e do FDA deem o OK.

(SUS, Médico, E1, BR)

Neste aspeto, também o médico de Mato Grosso do Sul confirma que este tipo de procedimentos é sempre muito complexo e demorado.

Respeitando protocolos de pesquisa e utilização dos medicamentos, não pode ser mais cedo. Penso que passará por estágios. Um estágio inicial com um bom controlo, com estabilização e expectativa de vida prolongada. Depois já a fase de

cura. Uma matéria de genética mais objetiva, que consiga ir dentro do DNA, com poucos ou nenhuns efeitos colaterais.

(SUS, Médico, E2, BR)

Este entrevistado fornece-nos também a informação de que é realizada a administração de toxina botulínica (vulgarmente conhecida como Botox), como forma de aliviar a sintomatologia espástica dos portadores.

Não temos tido registo de efeitos colaterais graves ou de algo que tenha obrigado à interrupção [da administração de toxina botulínica]. (...) Será que [o resultado positivo] é da medicação? Será que há esperança? Ainda não sabemos ao certo, porque não foi medido. [A entrevistadora pergunta: “Serão a força de vontade e a esperança suficientes para ajudar a pessoa portadora de ataxia a melhorar?”] Então eu pergunto o contrário: a força de vontade, a falta de esperança é suficiente para derrubar? Até para quem não é portador de ataxia! É também algo cultural e isso afeta e aumenta as doenças associadas, como a depressão.

(SUS, Médico, E2, BR)

Atendendo, então, às limitações da medicina, no que respeita ao tratamento da DMJ, nada mais resta aos médicos e profissionais de saúde do que tentar proporcionar aos portadores algum conforto e alento, bem como dignificar o tratamento que lhes é aplicado.

Vamos ser frontais: esta doença não tem cura. Não há eficiência para os tratamentos, não há resultados (...) Tentei fugir um pouco a esse modelo, o modelo padrão, em que o objetivo é curar, porque aqui não tenho a expectativa de ser semideus ou deus, mas sim de ajudar dentro daquilo que sei e, no que eu não souber, dizer claramente que não sei. Talvez seja um bom mecanismo que arranjei/desenvolvi para lidar com esta problemática, para não sofrer tanto com isto. Eu sofro menos e o paciente sofre menos também. Espero que o doente esteja sempre a ser bem tratado, no mínimo com um sorriso, um aperto de mão, vamos lutar juntos. Às vezes é isso que conseguimos fazer, dar alento aos doentes e, às vezes, é isso que o doente precisa, que não tem.

(SUS, Médico, E2, BR)

De salientar, neste relato, que também é possível identificar estratégias, por parte dos médicos, para lidar com a problemática da DMJ. Neste caso concreto, o

médico opta por assumir as limitações da medicina relativamente à DMJ e, consequentemente, as suas limitações enquanto profissional de saúde. No fundo, cria uma relação de honestidade e sinceridade com o portador, colocando-se num patamar de igualdade perante este. Aqui, o conjunto de saberes técnicos do médico cai para segundo plano e a relação de poder entre ambos torna-se mais próxima. Neste caso, a forma de utilização do conhecimento técnico-instrumental que culmina na construção de relações de confiança-fé entre leigos e clínicos não ocorre, contrariamente ao que é referido por Telmo Caria (2005, p. 198), que defende que a visão relativa “à autonomia profissional e à interação social profissional-leigo” (médico-paciente) se encontra dentro da forma de utilização do conhecimento técnico-instrumental que culmina na construção de relações de confiança-fé entre leigos e clínicos, à luz da complexidade dos conhecimentos técnicos envolvidos.

### **6.3. “Os nossos doentes estão bem apoiados” vs. “Não estamos a atender uma boa parte dos doentes de forma adequada”: Apoios médicos e sociais<sup>30</sup>**

A opinião sobre o apoio médico dado aos doentes é consistente, quer no caso português, quer no brasileiro. Assim, se no caso português, os médicos e profissionais de saúde referem que a DMJ é uma doença reconhecida não só socialmente mas, também, politicamente – facto que permitiu consagrar na legislação açoriana (1984) um conjunto de apoios aos portadores, que visa colmatar algumas das suas necessidades específicas –, no caso brasileiro, defendem que a falta de reconhecimento da doença – a nível social e, sobretudo, a nível político – impede que os portadores possam ver consagrados o mesmo tipo de apoios de que os portadores açorianos dispõem<sup>31</sup>.

No caso dos Açores, verifica-se que os portadores se encontram numa situação benéfica comparativamente a outros doentes de outras doenças crónicas.

---

<sup>30</sup> Neste subcapítulo, optou-se, por, em vários dos excertos apresentados, não identificar o entrevistado nem indicar o número da entrevista. Nesse sentido, em várias citações colocou-se apenas “profissional” e o país independentemente do grupo de pertença dos entrevistados. Esta foi a solução encontrada para minimizar as dificuldades na manutenção do anonimato dos entrevistados.

<sup>31</sup> Para melhor compreender as diferenças existentes nos apoios ver o capítulo sobre a legislação apresentado em anexo.



Os doentes de Machado têm uma legislação específica e acabam por ser privilegiados, entre aspas, porque os outros é que dizem que também têm uma doença e não têm aquela legislação específica que foi feita (...) E o facto de termos a legislação vem ajudar. Eles beneficiam com isso, na medicação. Há doenças, também crónicas e tão graves como a Doença de Machado, que não têm isso. É uma Portaria Regional, de maneira que, neste caso, estão beneficiados, entre aspas. Mas, claro que a gente quer sempre mais.

(SRS, Médico, E1, PT).

Relativamente aos apoios mais estruturais, o mesmo médico é da opinião de que “os nossos doentes estão bem apoiados, não se sentem desapoitados [no acesso às consultas, fisioterapia, transporte, etc.]” (SRS, Médico, E1, PT).

Se atendermos à análise dos discursos dos portadores, nomeadamente os das Flores, verificamos que a opinião dos portadores é contrária. Sobretudo no que respeita à frequência das consultas e ao “abandono” referido por alguns portadores. Ao explorar mais esta questão junto dos profissionais de saúde, pudemos obter dados, que de alguma forma, permitem consubstanciar o lamento dos portadores florentinos. Assim, sobre o apoio e suporte médico existente na ilha das Flores, um dos profissionais de saúde refere:

Pois, a equipa também se desloca lá. Não tem aquela regularidade fixa. Para já, as Flores têm um acesso difícil no inverno, e (...) programa estar lá um dia (também não pode abandonar muito o hospital), um dia ou dois, e depois fica lá fechado e está quatro ou cinco. Não pode ser. Nós, por isso, escolhemos sempre a primavera e o verão para ir lá. (...) Todos os anos. É, uma vez por ano. (...)

(SRS, Profissional, X, PT).

No entanto, obtivemos relatos de portadores que referem que a consulta com os médicos especialistas podia tardar até cerca de três anos. De acordo com o depoimento seguinte:

Queremos fazer o teste e demoram meses. Primeiro, ela [filha de portador] esteve mais de seis meses à espera para fazer uma consulta. [A equipa de especialistas] Vem lá de tempos a tempos. Os especialistas vêm dois, três dias. (...) Acho que sim [Quando questionado sobre se é só a equipa de especialistas que acompanha os doentes da ilha das Flores]. (...)

(SRS, Profissional, X, PT)

Ainda no que se refere à frequência das consultas, um dos médicos entrevistados explica porque, na sua opinião, não existe a necessidade de maior regularidade na ida de especialistas às Flores:

Nós temos os médicos de família. Estão muito ligados connosco e, como doença crónica que é, vai aparecendo uma coisa ou outra que a gente, às vezes, manda para lá diretivas. (...) A Doença de Machado é uma doença progressiva, uma doença neurológica progressiva, mas depois começa com... quando já está muito avançada, tem complicações que o médico de família pode tratar. São complicações respiratórias, dores na coluna ou dores aqui ou acolá e, portanto, isso são sintomas relacionadas que o médico trata. Inclusivamente, se há uma coisa mais complicada, mais complexa, os meus colegas falam comigo. Eu já tenho tido colegas que me telefonam: “Acha que faça isto ou aquilo?”

(SRS, Médico, E X, PT)

É neste processo de acompanhamento dos portadores que entra o médico de família. Podemos concluir que, a partir de determinado momento, os portadores se podem sentir abandonados pela equipa de médicos que estudam a DMJ, uma vez que passam a ser seguidos pelo médico de família, que os vai seguindo e tratando para os efeitos colaterais da DMJ, embora, por vezes, com orientação do neurologista.

Os portadores são inicialmente consultados por uma equipa multidisciplinar de médicos especialistas, que lhes explica a doença, os seus sintomas e evolução, que também lhes tira sangue para efetuar o exame genético mas depois recebem o resultado por carta, passam a ser consultados pelo médico de família, que lhes vai minorando a gravidade das dores e de outras complicações físicas mas que não fornece um tratamento nem cura para a sua doença. Assim, existem depoimentos de alguns desses doentes, que se sentem abandonados e de alguma forma desiludidos com o acompanhamento médico, sobretudo por parte daqueles que inicialmente lhes

“mostraram a luz”, de forma técnica e científica, sobre toda a envolvimento da doença, surgindo-lhes como aqueles em quem podiam depositar esperança, não de obtenção de uma cura mas de apoio e dando-lhes o alento de que alguém se importa consigo e com a sua condição. Esta é uma situação resultante da criação de relações de confiança-fé entre ambos.

O médico dotado de complexos conhecimentos técnicos surge aos olhos do paciente leigo como uma espécie de deus, em quem se deposita a fé e confiança mas, depois, acaba frustrando as suas expectativas.

Procuramos entender melhor toda esta dinâmica de relação médico-doente recorrendo a um médico de família do Centro de Saúde das Flores, que aceitou dar a entrevista mas, à medida que as perguntas eram efetuadas, recusava responder afirmando que não sabia a resposta.

Quando questionado sobre a inexistência de uma associação de apoio, à semelhança do que existe na ilha de São Miguel, um profissional de saúde afirma que

com espírito de associação, não [a valência das Flores não funciona]. Nós fizemos uma reunião, na nossa estadia lá. Fizemos uma reunião lá, na escola secundária, para doentes e familiares. Apareceram lá vários familiares. Debateram-se vários aspetos e verificamos que, embora lá não haja uma associação a funcionar, há pessoas (...) [indica quem são as pessoas] ativas e que, às vezes, telefonam para cá, para a associação de cá, interessadas. Sempre que é preciso alguma coisa, elas comunicam connosco.

(SRS, Profissional, E X, PT).

No que toca à necessidade de criação de uma residência/lar especializada para portadores de DMJ, um dos médicos entrevistados é da opinião que esse tipo de iniciativa seria benéfico mas alerta para a possibilidade de essa forma poder contribuir para o estigma em torno da doença e dos doentes.

Em relação à Doença de Machado-Joseph aquilo que disse é pertinente. Mas isso existe... Era pôr os doentes todos num sítio. Era isso que estava a pensar? Era pô-los numa área, tipo aldeia? Não sei se estava a falar nisso. Juntar os doentes. Isso até tinha alguma conveniência. Conveniência e inconveniência. Era, suponhamos, pôr os doentes num sítio, com coisas funcionais, porque os doentes às vezes vivem em casas com primeiro andar e não podem subir.

Portanto, ter um sítio com coisas funcionais para a incapacidade, um espaço adequado para a incapacidade, com jardins para eles passearem e isso era ótimo. Mas podia-se, também, estigmatizar, e tudo isso. Na Austrália existe, acho, um centro, em que eles agruparam doentes da Doença de Machado. E vivem lá. (...) É um espaço onde eles vivem lá e têm as coisas todas funcionais à sua incapacidade. Isso, por um lado, pode ser bom. Quando falaram nisso, eu pensei que isso tem prós e contras. [Contra] é estigmatizar a pessoa que está ali. Aquilo não é um gueto. Por outro lado, nesse espaço, as pessoas estão bem, porque têm todos os apoios. Isso é uma coisa governamental. Têm todos os apoios. Inclusivamente, fazem fisioterapia, têm as casas adaptadas à sua incapacidade, etc., etc. Isso, por aí, é bom. Mas vivem em famílias. Não é só os doentes. É um espaço que eles arranjam e vivem em famílias. (...)

(SRS, Médico, E1, PT)

Ainda a este respeito, um entrevistado revela que, em termos de apoio, na ilha das Flores existem algumas lacunas, estando os portadores limitados porque, “só mesmo quando chega ali à Santa Casa é que eles são apoiados. Porque, de resto, eles evitam pensar no assunto. E há muita gente que prefere não saber” (SRS, Profissional, PT).

O entrevistado continua, afirmando que os portadores que são apoiados pela Santa Casa da Misericórdia já se encontram em fases adiantadas da doença e considerando que o apoio deveria ser muito anterior, em fases iniciais do desenvolvimento da doença, por forma a ser possível administrar cuidados e apoios em áreas diversas, que lhes permitissem ter uma melhor qualidade de vida.

Foi no Centro de Saúde [que ouviu falar da DMJ pela primeira vez], porque o Lar de Idosos queria apoio para os doentes de Machado-Joseph. Mas também não podemos esquecer que os doentes de Machado-Joseph que estão no Lar de Idosos praticamente nem sequer conseguem falar... Já estão muito debilitados e pouco se consegue fazer, pouco se consegue ajudar. Não é naquela altura que eles precisam de... Naquela altura, eles precisam de qualidade de vida. Apoio a nível psicológico eles precisavam era muito mais cedo, para não chegar àquela fase e ficarem...

(SRS, Profissional, E X, PT)

De facto, será importante que os portadores possam obter, desde muito cedo, apoios que lhes permitam encarar a doença com maior qualidade de vida, não só

relativamente à melhoria das condições de habitação, com as adaptações previstas na lei, dos apoios em termos de medicamentos e calçado mas, também, e sobretudo, em termos de acompanhamento psicológico e físico (fisioterapia). Se todas estas ajudas vierem numa fase inicial da manifestação da doença, certamente que os portadores, de uma forma mais sustentada, enfrentarão as dificuldades com resultados mais positivos, com base numa melhoria da qualidade de vida e de estado anímico, potenciando uma sobrevida mais longa e menos penosa.

Se, pelo contrário, a principal ajuda vier numa fase já muito avançada da doença, na forma de uma institucionalização para prestação de cuidados continuados (a qual é, também, de extrema importância para dignificar a fase final da vida de qualquer indivíduo), significa que os mecanismos e processos de apoio falharam, podendo mesmo fomentar nos portadores uma sensação de abandono por parte das instituições.

Quando questionados sobre os motivos pelos quais a associação em São Miguel resultou e funciona bem e nas Flores isso não aconteceu, um dos profissionais refere que, para além do número de utentes ser mais elevado em São Miguel, o trabalho é mais organizado e centrado na mesma instituição e nas mesmas pessoas, ao passo que nas Flores nunca existiu um núcleo de pessoas que se tivesse mantido à frente destes processos, tendo existido alguns conflitos que condicionaram a atividade da associação que ficou inicialmente com este projeto (que começou como uma iniciativa de luta contra a pobreza).

Têm muitos utentes [na associação em São Miguel] e têm um trabalho que fazem com os doentes. (...) Eu acho que aquilo não funcionou [nas Flores] por uma questão de... Não sei bem... Interessou-se, depois desinteressou-se. Não houve das pessoas, um... querer ultrapassar determinadas... Sabe que há sempre determinados pormenores, que este não se dá com aquele, que não se dá com o outro e tal, então conseguem chegar a um acordo, a uma base de trabalho para fazer o que quer que seja. E, então, o problema é lá, é interno. Porque a gente até dava apoio, ia lá. E, depois, era uma senhora interessada e, depois, essa senhora desinteressou-se e, depois, era outra que não sei quê, e, depois, a Santa Casa e, depois... Houve ali vários fatores e, ainda este ano, por aquilo que eu ouvi, também não... [deixa em aberto]

(SRS, Profissional, E X, PT)

No entanto, um dos neurologistas realça a importância do Lar da Santa Casa da Misericórdia no apoio aos portadores e às famílias que têm DMJ.

Há lá um lar que, neste momento, tem uns cinco ou seis doentes com Machado-Joseph, que estão muito incapacitados, em cadeira de rodas e têm um apoio no lar, o que é bom. Pelo menos quando há uma doença que não tem tratamento, têm que ter um apoio. Os doentes, quando não têm esse apoio em casa, recorrem a um lar e esse lar é muito importante. Importante para outras patologias mas para a Doença de Machado-Joseph é bastante importante, porque a pessoa, incapacitada, ao menos tem o apoio no lar. E eu verifiquei que, por acaso, faleceram duas ou três pessoas. O lar tinha uma altura que tinha seis ou sete doentes e este ano eu fui ao lar e tinha quatro ou cinco. Mas, pronto, quando os familiares não conseguem dar apoio em casa, ao menos recorrem ao lar.

(SRS, Médico, E X, PT).

Quando convidado a dar uma opinião sobre os apoios sociais existentes para estes doentes, os seus familiares e cuidadores, a opinião deste neurologista é de que os apoios em Portugal são melhores para esta doença do que para a maioria das outras doenças degenerativas. No entanto, considera que a possibilidade de uma reforma por inteiro, existente no Brasil, é algo que beneficia em muito as famílias brasileiras e que seria importante para a melhoria da qualidade de vida dos portadores em Portugal.

Isso aí está muito melhor [no Brasil, com aposentadoria integral, com percentagem para o cuidador]. Nesse aspeto, está. Isso, realmente, por aquilo que me está a dizer, é muito melhor o sistema do Brasil. Além de receberem na íntegra a sua reforma ainda têm, digamos, um suplemento para poderem... Eu acho que isso é muito melhor. (...) Aqui também há um subsídio para, quando as pessoas estão inválidas, um subsídio de incapacidade para o cuidador. Pode é não ser a importância que dão lá. Mas há também isso. Eu tenho feito uns papéis a dizer que a pessoa está em cadeira de rodas. O cuidador, neste caso, a mulher de um doente que esteve na consulta, tem direito a receber, como cuidadora, um subsídio além da reforma dele. Pode não ser aqueles quantitativos que há no Brasil mas cá também há esse... Porque está a cuidar.

(SRS, Médico, E X, PT).

Já o excerto do profissional abaixo revela desconhecimento sobre os diferentes tipos de apoio aos DMJ que se encontram consagrados na legislação.

Sabia que tinham algumas vantagens e têm alguns apoios, mas, por exemplo, essa parte da remodelação da casa, equipamentos... Eu sabia que havia, por exemplo, alguns apoios no que diz respeito à medicação mas... fora isso... [não sabia] (...) E eles devem utilizar aquela história de que a maior parte das casas são térreas e, então, que não há assim muita coisa... E quem vive em casas de dois andares, opta por se mudar para o andar de baixo, porque é o que eu tenho visto também...

(SRS, Outro profissional, E11, PT).

Este profissional refere ainda a necessidade de se apostar mais na divulgação da doença e dos apoios existentes, para que os portadores possam ter um conhecimento claro daquilo que podem usufruir. Na sua opinião, a informação acerca da doença é um aspeto que considera ser descurado.

Mais propaganda, quais são os direitos... Ou fazer... não digo um panfleto mas talvez um livrinho com toda a informação. E até saber... porque é assim mesmo. Quem não sabe ler vai procurar ajuda de quem sabe. (...) As pessoas... vai de boca em boca, depois. Mas era uma ideia, fazer propaganda dessa doença. (...) Lá em baixo, se reparar, tem informação sobre o tabagismo, a diabetes... Porque não fazer uma coisa igual para a Doença de Machado-Joseph? Se calhar, isso aí até nos pode dar... Se calhar, está um bocado esquecido no que diz respeito à informação. Preocupam-se tanto com as diabetes, com isto e com aquilo, mas esquecemo-nos um bocadinho que essas pessoas que estão a passar pela... Porque eu acho que é uma doença horrível para quem a tem. Acho que é horrível. É chegar àquele estado e, por dentro, nós estamos completamente lúcidos e... É mais ou menos como o Parkinson. Mas o Parkinson também debilita o corpo mas, depois, acaba por debilitar a mente e...

(SRS, Outro profissional, E11, PT)

No caso brasileiro, tal como no português, o problema do empobrecimento das famílias com doentes de DMJ, tal como havíamos referido no momento de análise aos portadores, é uma realidade defendida também pelo médico especialista, cujo discurso consubstancia a ocorrência do fenómeno de reprodução da pobreza no seio das famílias.

Todas as câmaras municipais têm ambulâncias mas, em vez de uma hora de atendimento, os doentes ficam à espera de transporte durante 12 horas. O que é um sofrimento. E isso explica muito o empobrecimento das famílias pois se é uma doença que é dominante, cada pessoa terá 50% de risco ou mais; então há

muitas pessoas doentes numa família, que vão sair do mercado de trabalho mais cedo ou mais tarde, que para circularem têm que estar acompanhadas de alguém, o qual terá também de sair do mercado de trabalho.

(SUS, Médico, E1, BR)

Relativamente aos apoios necessários para os portadores brasileiros, ao nível da saúde, um dos médicos neurologistas entrevistados considera que é fundamental a criação, de forma descentralizada, de equipas multidisciplinares de acompanhamento, que levem esses apoios para mais perto dos doentes, democratizando, desta forma, o acesso aos mesmos, numa clara alusão à importância da criação de políticas públicas de saúde que respondam às reais necessidades dos doentes.

Esta é uma situação que não ocorre mas que também se torna difícil de implementar, dada a dimensão do território brasileiro. De referir que, no decorrer do contacto com os diferentes intervenientes brasileiros, foram vários os casos de portadores e familiares que, para conseguirem obter consultas de acompanhamento, tinham que se deslocar várias centenas de quilómetros da sua residência, por inexistência desses serviços especializados mais próximos. Estes portadores afirmaram que conheciam outros casos de portadores que não podiam realizar essas deslocações pelas dificuldades de locomoção que apresentavam, pela dificuldade em conseguir alguém para os acompanhar e/ou por dificuldades financeiras.

Deveriam ser oferecidos núcleos interdisciplinares em mais de um lugar, não só neste hospital porque, assim, centraliza-se muito. É um hospital terciário, universitário. Não é um posto de saúde. Ao mesmo tempo, no Estado não existem esses apoios em locais estratégicos. (...) Depois de realizado o diagnóstico e do aconselhamento deveríamos poder encaminhar para perto da casa da pessoa, onde houvesse um lugar que atendesse de forma semelhante ao que é feito aqui, embora a pessoa pudesse voltar aqui quando precisasse. O problema é que não estamos a atender uma boa parte dos doentes de forma adequada, porque são muito mais do que o número de que falei. Especialmente nas fases mais tardias da doença, quando estão em cadeiras de rodas, não têm como vir aqui ao hospital, fazer a viagem até aqui. (...)

(SUS, Médico, E X, BR)



No entanto, um especialista refere, ainda, que é necessário que, antes de mais, a existência da doença seja “reconhecida” pelo Governo. Facto sem o qual não é possível proceder às alterações no SUS que permitam implementar as melhorias referidas atrás.

O atendimento multidisciplinar é que tem de ser multiplicado no Estado e no resto do país, desde que o Governo reconheça a existência da doença. (...) Essa é a nossa meta também. A organização administrativa de um Estado é muito complicada e a lei vem sempre muito depois dos factos.

(SUS, Médico, E X, BR)

Relativamente à inexistência de apoios consagrados na lei, nomeadamente em relação à medicação, o especialista explica a dificuldade com facto de se tratar de uma despesa avultada, que acresce aos gastos do SUS.

Eu acho que é porque são muito recentes e ainda não são problemáticas para o administrador de saúde, para o legislativo, em termos de números. Por exemplo, existe uma doença muito mais rara do que a DMJ, que é a Doença de Gauchet, a qual tem tratamento, que é a enzima recombinante, e os laboratórios/companhias farmacêuticas internacionais têm lucros imensos, baseados numa lei norte-americana que é a doença órfã ou rara, para as quais ninguém, teoricamente ninguém, gostaria de investir dinheiro, uma vez que há poucos casos. Realmente, é um enorme investimento desenvolver medicamentos, visto que mais de 90 por cento dos medicamentos não são viáveis. Por causa dessa lei da doença órfã, quem desenvolve um medicamento para uma doença rara tem reservas de mercado internacional em que só ele pode desenvolver e vender pelo preço que achar justo por um período de 9 anos. A doença de Gauchet tem um medicamento que funciona bastante bem, a enzima recombinante. O Brasil deve ter 500 doentes. Cada um deles deve custar 200 ou 300 mil reais por ano ao Estado e eles todos têm esse medicamento porque foram para tribunal e ganharam. Daí o Estado brasileiro se preocupar com essa doença, procurar normatizar, ver como vai ser feito o medicamento, porque isso é um problema para o administrador. Existem muitas outras doenças como a DMJ que precisariam de um cuidado do Executivo. Mas isso ainda não está a ser feito adequadamente, uma vez que o Estado é muito desorganizado.

(SUS, Médico, E X, BR)

No entanto, e apesar das necessidades de apoio elencadas, este especialista considera que os casos que acompanha são casos de sucesso ao nível do apoio e acompanhamento, mesmo tendo em conta as limitações existentes.

O cuidado com os pacientes é fulcral. Toda a rede de apoio que foi criada no Brasil é excelente, apesar das limitações em termos de espaço e de recursos humanos. Eu vejo os pacientes mais felizes porque estão a ser recebidos, apoiados.

(SUS, Médico, E X, BR)

Será importante referir que este médico desempenha funções num hospital universitário, onde existem condições de excelência no que toca a meios físicos e pessoais, onde existem equipamentos de ponta, grupos de trabalho e investigação multidisciplinar e melhores condições em termos financeiros. Nas suas palavras:

O que eu acho é que aqui vivemos numa utopia. Estás a visitar uma exceção, uma “ilha de excelência”<sup>32</sup>. O que está a faltar é a reprodução deste modelo para outros locais estratégicos à escala brasileira.

(SUS, Médico, E X, BR)

Para demonstrar, de forma mais aproximada, a realidade do atendimento clínico aos portadores no Brasil podemos utilizar a informação fornecida por um especialista do SUS voluntário na instituição de apoio de Mato Grosso do Sul com a qual contactámos. Assim, atendendo às dificuldades do SUS em dar resposta aos portadores de DMJ e de outras ataxias, este especialista acaba por encaminhar muitos dos portadores para a consulta na IA. Ainda assim, considera que, em ambos os casos, as necessidades dos portadores não são atendidas de forma eficiente, apesar de, no caso do atendimento na instituição de apoio, a situação ser um pouco melhor.

---

<sup>32</sup> Referindo-se ao Hospital de Clínicas de Porto Alegre (RS), Brasil.

Sim, também trabalho na estrutura pública e eu mesmo faço isso, encaminho doentes aqui para o Centro, pela total falta de operacionalidade da estrutura pública. (...) No público não consigo atender com qualidade e agilidade. A necessidade do portador da Doença de Machado-Joseph, em qualquer uma das questões de desenvolvimento, eficientemente não tem.

(SUS, Médico, E X, BR)

No SUS, relativamente a qualquer ataxia, torna-se muito difícil implementar um processo de diagnóstico e acompanhamento eficaz em todas as dimensões de atuação, sobretudo por falta de infraestruturas com as condições necessárias. Sendo que esses processos já são mais facilmente aplicados na instituição de apoio. No entanto, e uma vez mais, à semelhança do que relatamos em Rio Grande do Sul, no caso de Mato Grosso do Sul estamos perante uma “ilha de excelência” [UNEPE], que dispõe de condições acima da média do SUS e que atende, de acordo com a sua capacidade de respostas, um número limitado de portadores.

[Na IA] Exames principalmente para diagnóstico, que é o mais importante logo no início e a sequência, até mesmo de rotinas específicas (recebo/vejo o paciente, faço o exame, faço o diagnóstico, programo o tratamento para melhoria da qualidade de vida porque, muitas vezes, não se consegue curar). Na estrutura pública não se consegue agilizar as rotinas. Os medicamentos, por exemplo. Na rede pública, a toxina está disponível mas não há uma estrutura que possa ter facilidade de marcar a aplicação do medicamento, reabilitação, fisioterapia, terapia ocupacional, etc. (...)

(SUS, Médico, E X, BR)

Analisando a informação deste médico, uma vez mais se percebe que a falta de reconhecimento da doença, no Brasil, se revela o maior entrave ao desenvolvimento de plataformas de apoio aos portadores de DMJ. Processo esse que se torna mais complicado quando analisado à luz da perspectiva economicista que “regula” os órgãos de gestão.

Os nossos pacientes da Doença de Machado-Joseph não são emergência nas Urgências até que fiquem muito graves. Não existe uma estrutura específica e teríamos que pesquisar muito profundamente na história da medicina da cidade para percebermos porque faltou interesse para existir essa estrutura. (...) Antes do investimento tem de existir vontade política. (...) Pois, mas não são tão raras

assim [as ataxias] quando analisamos a situação. Vamos ser frontais: esta doença não tem cura, não há eficiência para os tratamentos, não há resultados e, por isso, não há interesse em investir politicamente. É uma visão errada, na minha opinião, mas é a visão dos políticos. (...) Às vezes também me questiono sobre o que falta lá [no serviço público de saúde].

(SUS, Médico, E X, BR)

Podemos, desta forma, concluir que, em termos gerais, os portadores açorianos dispõem de melhores plataformas de apoio e acompanhamento do que os portadores brasileiros. Apesar de, os casos estudados no Brasil estarem integrados em instituições que dispõem de serviços especializados para o seu diagnóstico e acompanhamento, são parte de um grupo muito restrito, a nível nacional, abrangendo uma franja muito reduzida do universo dos portadores brasileiros. Isto leva a crer que a grande maioria dos portadores brasileiros se encontra numa situação extremamente deficitária no que respeita aos apoios médicos e sociais.

Atendendo a que o médico recorre a uma linguagem técnica para explicar os processos de diagnóstico e de tratamento dos sinais objetivos da doença, os portadores raramente entendem totalmente a informação que lhes está a ser transmitida, levando-os à procura de outra fonte que torne perceptível a informação. É possível percebê-lo na alusão de um profissional ao referir que “os médicos, quando lhes explicam que têm a doença, usam terminologias que os doentes não entendem. Então, depois, perguntam-nos a nós e nós procuramos explicar: se tem tratamento, se tem cura, se só o tempo dirá...” (IA, Profissional, E7, BR).

Nas palavras de Luísa Ferreira da Silva (2013), o saber leigo e o saber científico assumem importâncias iguais. O indivíduo, procurando entender o seu mundo, legitimar a sua condição, procura os médicos, logo o saber científico. No entanto, para poderem atribuir um significado a esse conhecimento, a essa informação, necessitam do conhecimento leigo, que permite fazer a ponte entre o discurso médico e a capacidade de perceção e entendimento dos indivíduos. A partir do momento em que dispõem desse conhecimento, passam a ser capazes de gizar estratégias comportamentais em torno da sua condição (Carapinheiro, 1993).

Definidores, por excelência, das relações de interação entre os portadores e os outros indivíduos, os traços físicos visíveis, sobretudo características físicas que fogem à “normalidade”, atributos estigmatizantes que causam impacto, destaca-se, em primeiro lugar, o olhar dos portadores como um dos atributos que definem a identidade perante os outros. Essa situação é-nos confirmada, também, pelo seguinte relato:

Mas as pessoas... as pessoas reparam... Muitas pessoas reparam, porque eles já estão tão habituados. Quem vive aqui já há muito tempo e que lida com pessoas que tenham essa doença... Há pessoas que dizem logo: “Olha, aquele se não tem... Muito provavelmente tem a doença do Machado. Basta olhar para os olhos.” (...) Os olhos ficam muito arregalados e isso era uma coisa que eu via muito no início. Basta olhar para os olhos e a gente consegue logo perceber se a pessoa tem sintomas da Doença de Machado. Realmente, acho que existe.

(SRS, Profissional, E X, PT)

Assim, sendo o corpo sinónimo dos portadores enquanto sujeitos, preponderante na definição da sua identidade para outros, os profissionais de saúde também realçam a importância da intervenção sobre as alterações físicas provocadas pela doença, sobretudo através das sessões de fisioterapia.

A fisioterapia é reabilitadora e orientadora. Orienta os pacientes para manterem uma postura correta, exercícios corretos e a procurarem outras áreas da saúde. Por exemplo, nutricionista (para se alimentarem bem), psicólogos (para aprenderem a lidar com a doença). Então, nós estamos sempre a orientar e direcionar na reabilitação.

(IA, Profissional, E X, BR)

No entanto, constatamos que, além de ser uma forma de reabilitar a mobilidade dos portadores ou, pelo menos, abrandar o processo de definhamento físico, a fisioterapia serve também outros propósitos, como é o caso de servir para orientar os portadores a procurarem outras especialidades que lhes permitam melhorar o seu quotidiano e a forma como lidam com a doença. Sendo que, ao mesmo tempo, as sessões de fisioterapia permitem-lhes momentos de convivência com outros portadores, sendo, em inúmeros casos, sobretudo no português, um dos poucos motivos/incentivos para sair de casa e, de certa forma, socializar.

Eles gostam de vir [às sessões de fisioterapia em grupo], também para conviver. Eu acho que também é por aí. Para conviverem uns com os outros porque eles lancham lá e essas coisas. Mas, depois, eles também gostam de vir para a bicicleta, porque eles sentem que mexem com as pernas e que aquilo ajuda. São as duas coisas. Acho que é para o convívio mas também acham que faz... Eu não digo... pronto, é claro que não são estas sessões que... A doença vai continuar e aquilo vai sempre piorar (...) mas, pronto, sempre ajuda a movimentar. E acho que eles têm noção disso e que gostam também por causa disso.

(SRS, Profissional, E X, PT)

Um dos fisioterapeutas brasileiros entrevistado, que trabalha exclusivamente com doentes neurológicos, sintetiza de forma bastante clara a perspetiva dos portadores sintomáticos num primeiro contacto com a Fisioterapia: “Primeiro a relação é de negação. Dificilmente encontro pacientes, pela primeira vez, que gostem de fisioterapia. Podem até gostar, depois. Mas não querem no início. Isso é uma outra dificuldade. Não se trata de convencer o doente mas orientá-lo, sensibilizá-lo para os benefícios da fisioterapia”. Este fisioterapeuta afirma que “muitas doenças crónicas degenerativas evoluem mas tentamos prolongar o tempo de vida dos pacientes e isso satisfaz-me como profissional. Não importa se eles vão ter cura ou não. Importa ter qualidade de vida”.

#### **6.4. “Como médico, eu acho que não estão preparados”: O teste preditivo<sup>33</sup>**

Como já explicámos, uma das dimensões da DMJ com que os portadores analisados se confrontaram e que mais questões éticas e/ou morais levanta é a da realização do exame genético de diagnóstico (seja ele na forma de teste preditivo ou de diagnóstico pré-natal). Sendo que, no caso dos diagnósticos pré-natal, se colocam questões, ainda mais complexas, em torno da possibilidade de uma IVG.

---

<sup>33</sup> À semelhança do que foi feito no subcapítulo anterior, optou-se por, em vários dos excertos apresentados, não diferenciar o entrevistado nem indicar o número da entrevista de modo a manter o anonimato dos entrevistados.

Relativamente ao teste preditivo, e no caso português, o neurologista é da opinião de que se trata de uma questão intrincada, porque acarreta uma enorme carga psicológica para os “riscos” (pessoas em risco de manifestar a doença), razão pela qual a decisão final é sempre da pessoa “em risco”. Mas esta decisão é sempre tomada depois de ser seguido o protocolo estabelecido, que define todo um processo de esclarecimento e de acompanhamento psicológico, para que a sua decisão seja tomada de forma consciente.

A gente faz a explicação das coisas, das possibilidades que têm ao dispor, para saber, não é? Mas é evidente que a gente não influencia de modo nenhum. “A decisão é sua! Vai pensar!” Não é? (...) Até porque isto leva a uma carga psicológica grande. Se for o caso de a pessoa fazer o teste e ser positivo. (...) Sim, mantemos [o protocolo]. Sim, sim, isso é obrigatório. Isso está definido... (...)

(SRS, Médico, E1, PT)

No entanto o neurologista refere que nem todos os “riscos” se mostram interessados na realização do teste, uma vez que, sobretudo os mais jovens, na incerteza de saberem se serão ou não portadores e de não lhes ser possível saber quando surgirão os primeiros sintomas, recusam realizar o teste. De facto, esta decisão é compreensível sob o ponto de vista de que, se realizarem o teste e o resultado for negativo, teoricamente, ficam com a sua vida livre dessa limitação, podendo organizá-la a longo prazo, mas, se o resultado for positivo (e a probabilidade é a mesma de ser negativo) ficam, desde logo, com a sua vida ensombrada pela doença. No entanto, esta poder-se-á manifestar em poucos meses, ao fim de muitos anos, ou mesmo nunca chegar a manifestar-se. E é essa incerteza que abate quaisquer possibilidade de realizar planos, de forma normal, e obriga a viver numa constante incerteza.

[Alguns indivíduos em risco afirmam:] “Ah, eu vou fazer o teste, para ficar a saber, e... pronto”. As pessoas que querem fazer com esta racionalização toda não são muito frequentes. De qualquer modo, e como já disse, tem havido, realmente, um aumento. Podia haver mais. A gente tem a sensação de que... Mas a gente compreende que uma pessoa com 22 ou 23 anos, que pode fazer o teste a partir dos 18, não queira saber se vai ficar doente aos 40 e tal.

(SRS, Médico, E1, PT)

Nos Açores, no que toca ao protocolo de teste preditivo, o mesmo médico especialista refere que é sempre para cumprir, de acordo com o estipulado, desde a sua criação.

É quase, digamos, lei. Esse protocolo tem que ser mesmo assim porque, depois, há um acompanhamento. Mantém-se o protocolo. O doente, para fazer um teste preditivo, tem que ser visto pelo neurologista, pelo psicólogo... Ninguém faz teste preditivo sem passar por todas estas fases que vêm do programa de teste preditivo do Prof. Sequeiros.

(SRS, Médico, E1, PT)

No entanto, a aplicação deste protocolo vai depender da decisão de cada indivíduo, uma vez que

há todas as opiniões, não é? Primeiro, há pessoas que dizem logo: “Eu não quero saber, não quero fazer teste nenhum”. Eh pá, a gente diz: “Claro que não. Claro que não quer fazer, não faz. A decisão é sempre sua.” Há outras pessoas que dizem: “Ah, talvez faça mas eu vou ver. Eu vou pensar”, tal e tal. Fica a pensar. E há outras pessoas que, decididamente, dizem que querem fazer o teste, porque querem saber com o que é que contam.

(SRS, Médico, E1, PT)

Quando confrontados a dar a sua opinião sobre se estes filhos de portadores que solicitam a realização do teste preditivo estão preparados para o resultado, verifica-se que os médicos concordam que as pessoas dificilmente estão preparadas para o resultado positivo, sendo que, muitas vezes, sofrem a influência dos familiares, acabando por não ser bem uma decisão própria que os motiva a realizar o teste.

Pois, é diferente. E fazem aos 18 porque a maioridade é só aos 18. Portanto, é a maioridade e só se pode fazer a partir daí. Mas, às vezes, a pessoa pode não estar preparada para isso. Muitas vezes não está. Eu acho que não está. Dezoito anos... Ou é muito bem explicado... Os pais, às vezes, também podem ter uma certa... Às vezes, a ansiedade dos pais também leva... influencia: “Ah, vais fazer o teste quando tiveres 18 anos!” E o filho: “Ah vou fazer porque... pronto” (...) Olhe, eu não sou psicólogo e o psicólogo, às vezes... Como médico, eu acho que não estão preparados. Como médico, eu acho que não estão preparados. Aliás, com 18 ou 19 [anos], é raro. É mais aos vinte e tal. Aos 25, 26: “Eh pá, vou casar e não sei quê”. Às vezes, há dois ou três irmãos: “Eu vou fazer o teste”, decide. E os outros: “Ah, o meu irmão fez e tal... O meu irmão fez e não tem. Para eu ficar descansado



se calhar eu também vou fazer” e, depois, é a questão, é a tal coisa: tem que fazer o acompanhamento psicológico porque, já tem acontecido pessoas que, depois, sabem o resultado e ficam... um bocadinho... a necessitar de um acompanhamento.

(SRS, Médico, E X, PT)

No entanto, nas Flores, o testemunho de um profissional de saúde levanta algumas dúvidas sobre a efetiva realização de acompanhamento pós-teste.

O último caso que eu segui foi (...) Ela esperou muito tempo para fazer o... Isso é outra coisa ... Quase que desistiu. Já não chega a gente saber que na nossa família temos doentes de Machado-Joseph, queremos fazer o teste e demoram meses. (...) Foi uma confusão e, depois não sei quando, eles vão lá, a equipa dá todas as informações... que são necessárias. A partir do momento em que eles têm o diagnóstico comprovado podem usufruir de algumas vantagens... não sei. Será que a equipa dá todas as informações? Quem dá a notícia... (...) Que eles iam fazer os exames e que, depois de fazer os testes, eles tinham algum acompanhamento antecipado à notícia para poderem saber lidar com o assunto. [“Não têm?”, pergunta a entrevistadora] Não sei. [Ri] Isto foi... isto foi o que, na altura, me disseram que as coisas eram assim. (...) E, na altura, até pensava que... Porque a maior parte deles iam lá fora [a outro local] fazer os testes. Por isso, até pensei que este conjunto de consultas fosse tudo feito lá. (...) Provavelmente é capaz de não acontecer nada disso. Deve ser aquelas coisas que, é tudo muito lindo na teoria, mas na prática não existe tempo. (...) Isso é bem capaz de ser mais ou menos do género: “Vai lá, faz o teste, recebe a notícia e pronto. Fica assim.”

(SRS, Profissional, E X, PT)

No caso brasileiro, o médico especialista de Rio Grande do Sul, também considera que a realização do teste preditivo é uma decisão complexa, razão pela qual deverá ser acompanhada de aconselhamento, por parte da equipa técnica, uma vez que, de acordo com estudos realizados, o impacto da realização do teste é mais bem recebido por parte daqueles que decidem realizar o teste com base numa decisão refletida, da qual resultam razões e motivações concretas para o fazer.

O mesmo acontece com o teste preditivo. É uma situação muito difícil, delicada, em que as pessoas sofrem muito ao fazerem isso. Muitos desistem e fazem bem ao fazê-lo, porque o fazem por razões muito claras para eles. No teste preditivo,

a parte onde nós podemos ajudar mais é no aconselhamento, na discussão, na criação de um ambiente onde a pessoa possa refletir, decidir. Segundo um estudo de 2004, o melhor resultado do teste preditivo foi conseguido no grupo de pessoas que procuram uma razão concreta, porque uma motivação concreta produz uma ação concreta. A pessoa faz alguma coisa com aquele dado. Por exemplo, eu quero saber se sou portadora e então decido se vou ter filhos ou não, se vou vender a minha propriedade para ter dinheiro, se vou ou não fazer uma carreira mais longa. Mas não é com base nisso que eu vou ser desfavorável ao teste preditivo, porque a pessoa só quer saber.

(SUS, Médico, E X, BR)

#### **6.5. “Volta, Adolf Hitler, porque estás perdoado”: A procriação em questão<sup>34</sup>**

Como foi referido, além da identidade e vivências dos portadores serem profundamente afetadas quando integram o programa de teste preditivo e aconselhamento genético, este programa terá sempre implicações na decisão dos portadores de terem ou não filhos e na maneira como lidam com essa decisão.

Há a possibilidade de fazer o teste preditivo. A gente já estava a trabalhar nisso, quando isso apareceu. Na altura, era no Porto. Agora já é na Terceira. Eles, na Terceira, têm o laboratório de genética. É mais rápido, muito mais rápido. Depois apareceu essa possibilidade de fazer o teste preditivo e o teste pré-natal, que é muito importante. De maneira que nós fomos sempre trabalhando e adaptando-nos às novas realidades e às pessoas, aos doentes e aos “riscos”, etc. (...) Em relação ao teste preditivo tem havido uma adesão progressiva, ou seja, está a aumentar. Houve pessoas que não queriam fazer, a dada altura, e, agora, posteriormente, quiseram. E há pessoas que não querem fazer. (...) O que tem vindo a acontecer nos últimos anos é que tem vindo a aumentar.

(SRS, Médico, E1, PT).

De acordo com um entrevistado das Flores, houve apenas um caso, com que se deparou, de um “risco” que queria realizar o teste para saber se poderia ter filhos ou

---

<sup>34</sup> À semelhança do que foi feito nos subcapítulos anteriores, optou-se, por, em vários dos excertos apresentados, não identificar o entrevistado nem indicar o número da entrevista. Esta foi a solução encontrada para minimizar as dificuldades na manutenção do anonimato dos entrevistados.

não, sendo que, na sua opinião, isto é resultado do facto de não procurarem aconselhamento.

Também [os jovens não procuram apoio]. Não sei se reparou nas outras... Se já reparou aqui ou se reparou... em São Miguel, por exemplo. Mas, neste período, eu só conheci uma pessoa que queria muito fazer o teste para saber se podia ter ou não filhos. A maior parte não se preocupa, não quer saber...

(SRS, Profissional, E X, PT)

Refere ainda que são os portadores quem tem mais filhos:

E, se a gente reparar, quem tem a doença, às vezes, é quem tem o maior número de filhos e... (...) Quem tem a doença é quem tem um maior número de filhos, mesmo sabendo que pode vir a transmitir.

(SRS, Profissional, E X, PT)

Isto levanta a questão: Será que, na realidade, o facto de saberem que são portadores os faz decidir de forma mais responsável sobre a procriação? Ou não será que a decisão de ter vários filhos é bem refletida, podendo ser uma forma de garantir que no futuro terão alguém que cuide deles?

Neste aspeto, no que respeita ao tipo de aconselhamento realizado no Brasil, o médico refere:

Nós não somos diretivos. Não dizemos às pessoas que não devem ter filhos. Eu vou dizer os dados para ver se eles conseguem descobrir, sozinhos, o que têm de fazer. Mas ao darmos conselhos, também não sabemos se as pessoas os seguem.

(SUS, Médico, E1, BR)

De facto, como havíamos registado em relação às decisões procriativas, os portadores nem sempre decidem de acordo com o que seria expectável, após receberem aconselhamento genético.

Essa é uma característica que não sei de onde vem, se é brasileira, se é da Doença de MJ, que me deixa muito perturbado/a. Fazemos aconselhamento, explicamos o risco, no sentido de a pessoa tomar a decisão ciente do que pode acontecer, e na transmissão sempre há o risco de antecipação. O que é um facto que chama a atenção para as razões pelas quais temos filhos é que a maior parte das pessoas

que procuram o teste preditivo já teve filhos. Parece que esperaram para ter o bebê para depois virem cá conversar. É como se a criança tivesse um papel messiânico. “Imagina, eu vou lá descobrir que sou portadora e me vejo impedida de ter filhos? Não, primeiro vou ter um filho e depois vou lá conversar”. Nunca dizemos para não terem filhos.

(SUS, Médico, E X, BR)

À semelhança do caso português e da opinião dos médicos portugueses, um dos investigadores entrevistado também defende, com base em estudos realizados, que os portadores têm mais filhos do que os não portadores da mesma família, considerando que a causa poderá ser de ordem biológica.

Em 2007, terminámos um estudo aqui sobre a fecundidade das pessoas com DMJ. Existem dados interessantes. Em primeiro lugar, os haplótipos ancestrais não passam de 5 (por isso é uma coisa muito antiga), quase todos com origem asiática. É uma mutação que permanece na população. Mas a DMJ tem o fenómeno da antecipação, ou seja, a probabilidade de ficar cada vez pior à medida que as gerações passam. Esse gene tende a sair da população pela antecipação. Então o que sustenta uma doença numa população se ela tende a sair? A procriação. O nosso estudo concluiu que as pessoas doentes têm mais filhos que os não doentes na família, antes de saberem se estão doentes. Os dois grupos não sabiam se iam adoecer ou não. O grupo que adoece mais tarde tem mais filhos do que o que não adoece. Deve haver alguma razão biológica relacionada com a doença que torna as pessoas mais férteis e essa é uma boa justificação para explicar como é que o gene se mantém na população.

(SUS, Investigador, E X, BR)

Ainda que a profissão médica goze de uma imagem de coesão, no que respeita às suas instituições e, sobretudo, no que respeita aos profissionais que engloba, é, no entanto, possível identificar, apesar da sua não-aceitação explícita pela classe médica, diversas estruturas de significações produzidas à volta de concepções de Medicina, de modelos de racionalidade médica e de formas de atuar que, mesmo partindo de uma base comum, revelam mecanismos de conduta distintos.

De forma a evitar este tipo de situações, uma parte do código deontológico dos médicos visa produzir uma referência normativa que oriente os profissionais, no sentido de serem capazes de ultrapassar potenciais situações de dúvida ou conflito ético no

exercício da sua atividade profissional. Este documento tem vindo a ser revisto e atualizado exatamente para adequar a informação relacionada com os novos desenvolvimentos do conhecimento da ciência médica<sup>35</sup>, como é afirmado no preâmbulo (Código Deontológico da Ordem dos Médicos, 2008).

Como qualquer código deontológico, o Código Deontológico da Ordem dos Médicos é o instrumento base da definição dos princípios éticos pelos quais os profissionais devem reger-se e, neste caso concreto, engloba os quatro princípios morais do modelo principalista<sup>36</sup> (beneficência, não maleficência, justiça e autonomia), estando dividido em dois tipos de normas. O primeiro é o das normas imutáveis no tempo e no espaço, de onde se destaca “o respeito pela vida humana e pela sua dignidade essencial, o dever da não-discriminação, a proteção dos diminuídos e dos mais fracos, o dever de segredo médico, o dever de solidariedade e o dever de entreajuda e respeito entre profissionais, bem como o de contribuir para o progresso da medicina”. O segundo é composto pelas normas que variam de acordo com o tempo e o lugar, nomeadamente “a publicidade médica e os honorários, as relações com as administrações públicas, o exercício da medicina em instituições de saúde ou as relações técnicas com outros profissionais”.

Faz parte, ainda, do preâmbulo a salvaguarda de que poderão existir outras questões importantes no que concerne à dimensão ética a ter em conta além destas normas e que é necessário introduzi-las no Código Deontológico, tais como a intervenção genética, a clonagem e os novos conceitos de avaliação da morte e das técnicas de transplantação (Código Deontológico dos Médicos, 2008).

---

<sup>35</sup> Código Deontológico dos Médicos de outubro de 2008, que veio revogar o Código Deontológico de fevereiro de 1985.

<sup>36</sup> Este modelo apresentado por Tom Beauchamp e James Childress em *Principles of Biomedical Ethics* (1979), é um dos mais difundidos modelos de análise ética que os autores defendem deverem ser aplicados na investigação científica, na medicina e nos cuidados de saúde, sendo quatro os princípios morais (a beneficência, a não maleficência, a justiça e a autonomia). O princípio da beneficência afirma a obrigação que o profissional tem de procurar sempre o bem do paciente e está diretamente relacionado com o princípio da não maleficência, pois, este implica não fazer qualquer mal ao paciente. O princípio da justiça diz respeito à obrigatoriedade de todas as pessoas serem tratadas do mesmo modo e de terem direito à sua dignidade e privacidade, enquanto o princípio da autonomia afirma a promoção da autonomia do paciente na tomada decisão (Neves, 1996, p. 29).

Na atividade profissional médica é exigida uma constante negociação entre os recursos fornecidos pela formação académica dos médicos e os recursos a adquirir na prática quotidiana profissional, sendo que, em algumas situações, o médico, por projeção, pode culpar o doente demitindo-se de atribuir as responsabilidades às lacunas da ciência médica (Carapinheiro, 1993, p. 168). Isto é perceptível pelo exemplo que se segue, em que a médica e investigadora Paula Coutinho, no decorrer de um período próximo do início da realização dos testes preditivos aos familiares de doentes de DMJ, afirmava:

Há muito a fazer, se quisermos realizar um bom trabalho de prevenção do aparecimento de doentes em gerações futuras. E este é o momento, se não queremos sentir-nos, no futuro, responsáveis pelo nascimento de novos portadores. Se até agora os casais em risco podiam *arriscar* na ignorância, não é agora eticamente defensável que o continuem a fazer por não terem acesso a toda a informação disponível. Esse é o nosso trabalho e a nossa responsabilidade. (Coutinho, 1996, p. 21)

A este respeito, tal como foi referido anteriormente acerca do caso brasileiro, sobre o diagnóstico pré-natal, a questão é que no Brasil a interrupção da gravidez é ilegal, a não ser que seja feita numa mulher em risco de vida ou numa gestação resultado de violação. Já houve centenas de situações em que os juízes não autorizaram o aborto, assim como liminares ou habeas corpus para a mãe, para anencéfalos, situações extremas. Acho que nem em Síndrome de Down os juízes deram autorização. Há um movimento leigo para a legalização do aborto. Eu sou totalmente favorável mas as igrejas evangélicas têm enorme peso tanto na Assembleia Legislativa como no Senado, pelo que se torna uma questão ainda muito complicada. O nosso ministro da Saúde é favorável à legalização do aborto mas, sozinho, não pode mudar a lei. Por causa disso, é que a questão de diagnóstico pré-natal é complicada.

(SUS, Investigador, E X, BR)

Verificamos, assim, a complexidade de realização do diagnóstico pré-natal no Brasil, uma vez que, nas situações em que os portadores decidirem realizar o teste e avançar com a IVG, a pressão social e legal nesses casos é enorme.

Outro facto que acrescenta mais dilemas a esta questão, sendo um dos problemas éticos bastante debatido no seio da bioética, aplicável à doença em estudo,

é se se deve ou não realizar o teste preditivo e o diagnóstico pré-natal quando se trata de doenças de manifestação tardia, sendo controversa a interrupção da gravidez de um feto que pode viver grande parte da sua vida sem qualquer manifestação da doença, com real possibilidade, inclusive, de vir a falecer de outra doença ou acontecimento. Esta é uma questão que divide as opiniões dos profissionais de saúde.

De acordo com um dos profissionais de saúde entrevistados,

o diagnóstico pré-natal faz-se em determinadas doenças. Esta doença, por acaso, é uma doença com características diferentes de outras, porque é de aparecimento tardio, o que é diferente de uma doença que aparece logo nas criancinhas, que ficam com alterações várias, conforme o tipo de doença, até com atraso mental, com epilepsia. Há doenças que aparecem logo em criancinhas. Mas, nesta doença, é a mesma coisa em termos de diagnóstico pré-natal. O diagnóstico pré-natal é da regra, é da lei. A pessoa que diz: “Ah, eu quero fazer um diagnóstico pré-natal”. Sim, senhor. Vai fazer. Por isso há um médico (...) que explica a situação como nós estamos aqui a falar: “Olha, sim, senhora. Vai fazer o diagnóstico pré-natal mas sabe que o diagnóstico pré-natal implica, se o feto tiver alterações de doença, interromper a gravidez?” E a pessoa diz assim: “Fico a saber e interrompo sim, senhora.” Ou então: “Interrompe a gravidez?” (...) Está escrito que a pessoa, quando faz o teste pré-natal, compromete-se com a interrupção da gravidez e assina. (...) Se não fosse assim, era um contrassenso, porque ela então ia fazer um teste a saber se estava com um feto que é doente, e depois dizia assim: “Ah, eu tenho um feto que é doente” e, então, já não fazia nada. Aí escusava de fazer diagnóstico pré-natal.

(SRS, Profissional, E X, PT)

Uma das justificações prende-se com o facto de aquele ser humano e os seus familiares terem que crescer/viver com a certeza de uma doença sem cura, que não se sabe quando surgirá. Uma situação de incerteza e instabilidade muito precoce que define e limita a sua vida e identidade. Vejamos o exemplo apresentado por um dos médicos entrevistados:

Se isso [diagnóstico pré-natal positivo para DMJ em que não há IVG] acontecesse numa criança que vai nascer, ao nascer dizia-se assim: “Aquela criancinha vai ter a Doença de Machado”. Isso é uma coisa... Seria ainda pior. Isso é pior do que não saber. “Aquela criancinha, coitadinha, vai ter a doença”. Se não se sabe, não se sabe. A probabilidade é de 50% de ter ou não a doença, quer dizer, a probabilidade genética. Mas isto é uma coisa por escrito. Depois é chamada e,

geralmente, as pessoas interrompem. Isso é pensado. E, por isso, até têm apoio psicológico. (...) É explicado que o teste pré-natal tem estas implicações por isto e por aquilo.

(SRS, Médico, E X, PT)

Já olhando à perspectiva de um profissional de saúde brasileiro,

seria de qualquer modo complicada, porque é uma doença de início na vida do útero. Por isso, há muita controvérsia acerca do diagnóstico pré-natal em doenças de início tardio. Se fazemos diagnóstico pré-natal, revelamos o estado genético do feto, antes de ele nascer, e a família fará o que quiser com essa informação. Quem faz diagnóstico pré-natal é porque tem intenção de interromper, mas não é obrigatório. Podemos oferecer o diagnóstico pré-natal desde que a família se comprometa a interromper a gravidez se o resultado for positivo. Porque, se não interromperem, estamos a fazer um teste preditivo em bebé. Mas não podemos obrigar ninguém a fazer nada.

(SUS, Profissional, E X, BR)

As dificuldades de resolução deste tipo de situação aumentam pela contradição existente entre o facto de, no Brasil, o aborto ser uma prática ilegal, punida por lei mas, ao mesmo tempo, se for realizado o teste e o resultado for positivo dever-se-á realizar a IVG pois, caso contrário, trata-se da realização de um teste preditivo a um feto, quando a realização deste teste só é permitida a partir dos 18 anos de idade. Os portadores encontram-se, assim, perante um impasse.

No caso português, o médico especialista refere que a mentalidade dos portadores relativamente às decisões procriativas tem vindo a mudar e que os portadores já não são a favor de ter vários filhos. Ele acredita que essa alteração poderá ter sido potenciada, também, pelo trabalho de aconselhamento que tem vindo a ser realizado pelas equipas médicas.

Nós, ao fim deste tempo de trabalho (e espero que tenhamos feito alguma coisa de positivo) [ri], na conversa que temos com as pessoas – eu ia chamar educação mas é esclarecimento –, no esclarecimento que temos dado e tentado dar às pessoas... É capaz... A gente pensa que alguma coisa, pelo menos – não muito, mas alguma coisa –, mudou. (...) No geral, eu tenho a sensação e acho que é mesmo verdade – porque há coisas que a gente tem a sensação mas, se for às estatísticas, não está comprovado – que as pessoas não querem ter muitos filhos.



(...) Querem ter um filho, no máximo dois. Diminui, realmente, aquela mentalidade de ter muitos filhos. E essas pessoas mais novas, eu penso que já têm uma mentalidade diferente. (...)

(SRS, Médico, E1, PT)

No entanto, o neurologista considera que é natural que, sobretudo, as portadoras desejem ter, por questões de ordem biológica, pelo menos um filho.

Essa lógica mudou um bocadinho. Mudou. Primeiro, as pessoas já não querem ter muitos filhos. Mas isto é assim em termos dos filhos e das mulheres, no geral. Não é por ser ligada à doença ou não. Toda a mulher quer ter filhos, quer pelo menos um. Porque toda a mulher tem um relógio biológico, isso é uma coisa que se sabe e que se vê e, portanto, a mulher com DMJ também. Isso é uma coisa geral e na Doença de Machado também é a mesma coisa. Também querem ter filhos. Essas, até declaradamente, dizem: “Eu quero ter filhos. Eu quero pelo menos um”. (...)

(SRS, Médico, E1, PT)

Ainda relativamente à questão dos portadores quererem ter filhos, o especialista é da opinião que existe, sobretudo nas Flores, pressão social sobre os portadores para que estes não tenham filhos.

Por isso, é capaz de, em termos de comunidade, haver uma certa pressão no sentido de: “Eh pá, a doença está na tua família e tal... Não vais ter filhos”. Eu concordo consigo a esse respeito [da incompreensão e pressão social para não terem filhos], principalmente nas Flores.

(SRS, Médico, E1, PT)

Apesar de tudo, em conversas formais e informais com vários investigadores e médicos, existem opiniões divergentes no que respeita à procriação.

Uma primeira perspetiva é a daqueles que defendem que, se não existe cura ou tratamento para a doença (concretamente no caso da DMJ), a melhor e única forma de erradicar a doença é efetivamente acabar com os nascimentos dentro das famílias de portadores da doença.

Essa parte aí do teste pré-natal eu acho muito importante, porque a pessoa tem a possibilidade de saber. É uma questão que é científica. E a pessoa, se quer ter

um filho, saudável, naturalmente... (...) Porque isso [da interrupção voluntária da gravidez em caso de diagnóstico pré-natal positivo para DMJ] é uma das formas de a doença diminuir. De a doença diminuir e de as pessoas terem filhos na mesma. Ao fim e ao cabo, é isso mesmo.

(SRS, Profissional, E X, PT)

Ainda não existe aquela mentalidade de que é melhor fazer o teste e ficar a saber logo de uma vez e, depois, aí, orientar a vida, de acordo com o... Se tem ou não tem e, depois, então, adiantar, do que estar a ter filhos e saber que... Porque é uma doença que seria facilmente extingível... se houvesse essa precaução de não se ter filhos. Quando se tem, porque é hereditário, já se sabe. E era muito... muito fácil. Mas, pronto. Infelizmente... (...) E, ah... a única coisa que eu acho é que se devia apostar na prevenção. Há tanta criancinha para ser adotada. [Riso] É uma forma de conseguir ultrapassar aquela sensação de não poder ter filhos por ter a doença. Mas enquanto se está bem pode-se tomar perfeitamente bem conta de uma criança e... Eu não sei se isso é possível. [Optar pela adoção de crianças] Era uma forma de exterminar a doença, porque esta, por acaso, está bem definida. Acontece por causa disto, se isto não acontecer, ela não... É do género, a minha mãe e o meu pai têm, mas eu não tenho. A minha geração, daí para a frente, já não vai ter, da minha linhagem. Mas se minha irmã tiver, ela já pode ter. E é tão fácil, está tão bem discriminado, a nível de prevenção...

(SRS, Outro profissional, E X, PT)

Uma segunda perspetiva, divergente da anterior, é a daqueles que consideram que esta é uma decisão que deve ser dos portadores, sendo apenas dever dos médicos informar sobre os riscos. Neste caso, é um dos médicos de família entrevistados que defende que

devia ser a própria ciência médica a recusar fazer o teste a indivíduos tão jovens. (...) [Perante um jovem que viesse à consulta e dissesse: “Não sei se hei de fazer o teste preditivo para decidir a minha vida” mantinha a sua opinião?] Completamente, mandava-o casar-se, ter filhos e não viver debaixo do espectro de... (...) [E perante a pergunta hipotética sobre uma lei que obrigue a grávida a abortar em caso de DPN positivo para DMJ responde:] Uma lei dessas era caso para dizer: “Volta, Adolf Hitler, porque estás perdoado!”. O Hitler era um paranóico que, a determinada altura, entendeu que havia de formar a raça ariana, perfeita. Então tinha de se eliminar todo o indivíduo que fosse de alguma forma estropeado, com dificuldades, etc. É uma atrocidade social. Não faz sentido nenhum nós estarmos a matar quem não tem os requisitos mínimos. Portanto,

também não faz sentido nenhum estarmos a condicionar famílias ou a matar indivíduos que, potencialmente, poderão vir a ter uma doença degenerativa e que normalmente surge do meio da idade de esperança de vida. Não faz sentido. Acho que é uma aberração. Ou seja, é acabar com “galhos genealógicos e árvores genealógicas” completas. Se vamos impedir famílias que têm propensão para procriar, estamos a acabar com esses “galhos genealógicos e árvores genealógicas”. Essas famílias têm todo o direito de existir, de ter os seus netos, independentemente de terem esta ou aquela doença.

(SRS, Médico, E4, PT)

A este respeito, Serrão e Nunes (1998) consideram que a decisão da realização do teste preditivo deverá partir unicamente do indivíduo ou casal em questão, exceto se for comprovado clinicamente que existem riscos para os restantes membros da família. No entanto, defendem a realização deste exame, com o argumento de que

ainda que não exista tratamento eficaz para a doença em causa, esta estratégia, ao permitir uma adaptação progressiva à suscetibilidade em causa e à elevada probabilidade de ocorrência da doença, poderá diminuir os níveis de ansiedade que se verificam nestas famílias pela constatação de uma realidade que já era previsível. E (...) a doutrina da responsabilidade social poderá implicar o dever do sujeito em conhecer o seu património genético, para assim poder planear o seu futuro e o do seu agregado familiar. (Serrão e Nunes, 1998, p. 116)

Posição contrária é defendida por um médico português entrevistado, confirmando que, tal como referido no Capítulo 4, existem pressões sobre os portadores para realizarem o diagnóstico pré-natal e interromperem a gravidez (caso o embrião ou feto seja portador de DMJ), para que se evite o nascimento de crianças com a doença.

Isto funciona da seguinte maneira. Não é bem como está a dizer. (...) Não se pode optar por interromper ou não. Quando a pessoa faz o diagnóstico pré-natal tem que se comprometer que é para interromper! Tem, tem. Não pode fazer o diagnóstico pré-natal sem se comprometer que vai interromper, porque não pode haver uma gravidez a seguir “sabendo que aquilo vai ser uma doença”. (...) Está escrito que a pessoa, quando faz o teste pré-natal, compromete-se a interrupção a gravidez, e assina. Porque se não assinar, não faz. (...) O diagnóstico pré-natal é feito para limitar uma doença. Se não fosse para isso não se fazia. (...) [É perguntado o que acontece se a pessoa mudar de ideias] Mudar de ideias como? Isso não pode. Eh pá, se a pessoa assinou... Não pode. (...) O que não pode

é haver um diagnóstico pré-natal que tem uma doença e depois não se vai fazer nada. Então, assim, não se faz teste. (...)

(SRS, Médico, E X, PT)

Mesmo quando os portadores apresentam justificações para não abortar, baseadas nas suas crenças religiosas, os médicos não permitem que se realize o diagnóstico.

“Não. Não interrompo a gravidez porque vai contra a minha religião. Não! Vai contra a minha religião.” Então (...): “Não pode fazer o teste, o diagnóstico pré-natal.” A situação é esta. [O que acontece se a pessoa mudar de ideias?] Mudar de ideias, como? Isso não pode. Eh pá, se a pessoa assinou... Não pode.

(SRS, Médico, E X, PT)

Um conceituado médico especialista, professor doutorado, pertencente ao serviço nacional de saúde português, aceitou dar uma entrevista no âmbito desta pesquisa, no entanto, recusou que fosse feita a gravação áudio e também recusou ser citado nesta tese, tendo apresentado como justificação para a aceitação de conversar com a entrevistadora o facto de ser um oportunidade para esclarecer muitas questões e “confusões” que existem em volta da DMJ. A entrevista, realizada em Portugal Continental, durou cerca de duas horas e, todas as perguntas foram respondidas direta e abertamente tendo sido colocados pelo próprio médico muitas destas questões e dilemas éticos e deontológicos que são abordados ao longo desta tese. A defesa da obrigatoriedade da interrupção da gravidez em caso de diagnóstico pré-natal positivo é a posição tomada por este especialista e ao longo da conversa. Compreende-se a argumentação e os motivos apresentados que levam a que parte dos especialistas tomem a posição da interrupção da gravidez em caso de diagnóstico pré-natal positivo para uma doença genética de manifestação tardia.

No caso brasileiro, também verificamos que, embora a IVG não seja legal nestes casos de doenças genéticas de manifestação tardia, existem especialistas que concordam com essa proibição e outros que defendem a sua legalização nestas situações:

Acho que cada um tem direito de decidir o que quer saber. No teste preditivo não há problema. O Estado não atrapalha. Mas no diagnóstico pré-natal atrapalha porque diz que a interrupção, o aborto, é ilegal. Mas aí estamos a dizer que é errado, que é crime. Porque é que é crime? Porque é que tem de proteger este bebé e não as crianças que nascem, pois as crianças que nascem não são protegidas pelo Estado. Há tantas crianças abandonadas. Se vivemos num Estado leigo, não se legisla sobre religião, sobre questões de foro íntimo, crenças. A interrupção da gravidez é um ato que envolve um juízo de valor íntimo, é uma situação sobre a qual nunca haverá consenso. Vai ser para sempre a decisão íntima de cada um. O aborto deveria ser legalizado para que cada um possa decidir livremente.

(SUS, Médico, BR)

Como é perceptível, uma das posições defende o livre arbítrio dos portadores. A outra posição, defende que, com a obrigatoriedade de interrupção da gravidez, em poucas décadas seria possível erradicar a doença, denotando uma perspetiva que se aproxima, de certa forma, da visão defensora da seleção dos mais perfeitos.

A passagem seguinte é reflexo da perspetiva médica da distinção entre eugenismo e “erradicação da doença” através do aconselhamento genético.

O aconselhamento genético tem vindo a ter cada vez maior importância no acompanhamento dos doentes e famílias com doenças genéticas ou com componente genética, particularmente quando não existe cura ou tratamento para a doença, sendo, muitas vezes, a única alternativa em termos da recorrência da doença numa família. Existe, no entanto, uma contradição frequente entre o interesse dos indivíduos doentes ou portadores em terem uma família e o interesse da sociedade na contenção e erradicação da doença. De facto, temos hoje ao nosso alcance os meios técnicos necessários para o rápido desaparecimento de algumas doenças dominantes, com é já o caso da Doença de Machado-Joseph (DMJ). Mas, aconselhamento genético não é eugenismo, pelo menos no sentido mais negativo que este termo tomou. (Sequeiros, 1996a, p. 97)

Também se pretendeu indagar, através do questionário online, as opiniões sobre vários aspetos, direta ou indiretamente relacionados com a DMJ. Neste sentido, tal como aconteceu nas afirmações apresentadas no Capítulo 4, considerou-se que os inquiridos deveriam conseguir tomar uma posição sobre as afirmações apresentadas,

independentemente de conhecerem ou não a doença. Foram considerados 1033 questionários válidos, ou seja a totalidade de inquiridos submetidos na plataforma e, mais uma vez, os resultados serão apresentados mostrando, por um lado, a opinião dos portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ e, por outro, a opinião dos que não o são, ambas em função do país de residência<sup>37</sup>.

Nas baterias de perguntas apresentadas em seguida, solicitava-se que os inquiridos se posicionassem de acordo com o grau de concordância com as afirmações apresentadas. Para facilitar a emissão de uma opinião, e visto que, tal como foi anteriormente referido, 11,7% dos respondentes desconhecia a existência da DMJ antes deste inquérito, foram apresentadas algumas informações sobre a DMJ, sendo, posteriormente, indicadas as afirmações sobre as quais se pediu esse posicionamento. Também se considerou que poderiam existir inquiridos que não soubessem responder à questão colocada. Portanto, visto que estas questões eram de resposta obrigatória, optou-se por apresentar esta hipótese de resposta.

Neste momento do questionário, os inquiridos eram informados que “a DMJ (SCA3) é uma doença neurodegenerativa que não tem cura, com uma sobrevivência média dos seus portadores de aproximadamente 20 anos, em que os últimos anos são passados, na maioria dos casos, em situação de total dependência, sem poder desempenhar qualquer tipo de atividade, inclusive comunicar com outras pessoas”.

Para a recolha dos dados apresentados em seguida, foi apresentada uma bateria de perguntas, solicitando-se que os inquiridos se posicionassem, de acordo com o grau de concordância, acerca de cinco afirmações sobre aspetos relacionados com a atuação dos portadores sintomáticos e dos profissionais de saúde dos seus países. A informação fornecida foi a seguinte: “Tendo em conta que a DMJ (SCA3) é uma doença hereditária autossómica dominante, o que significa que é transmitida de pais/mães para filhos, com uma probabilidade de transmissão de 50%, e que não existe tratamento nem cura”.

---

<sup>37</sup> Relembramos que, o motivo pelo qual optamos pela distinção do país e não pela zona de residência está diretamente relacionado com o facto de existirem poucos inquiridos residentes em Portugal, que sejam portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ (32 inquiridos), totalizando apenas 3% do total de inquiridos, enquanto no caso dos residentes no Brasil esse valor atinge os 32,7% (338 inquiridos). No que toca aos não portadores, não cuidadores ou não familiares, os residentes em Portugal estão em maioria, totalizando 49,2% (508 inquiridos) enquanto no Brasil atingem os 15% (155 inquiridos). Assim, a apresentação dos resultados em função do país pareceu-nos a opção mais adequada.

Embora uma das opções oferecida tenha sido “Não sei responder”, poucos foram os inquiridos que a selecionaram em ambos os países e independentemente de serem portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ ou de não o serem. No total das afirmações apresentadas, a percentagem variou entre o 0% e os 3,1%.

A primeira afirmação apresentada no gráfico (terceira na bateria de perguntas) indica que “Os médicos devem poder obrigar os doentes a não terem filhos, pois o custo financeiro destas doenças é muito elevado para o Estado”. Neste caso, as opiniões são muito semelhantes, variando entre os 79,4% de percentagem acumulada para a discordância no caso dos não portadores, não cuidadores e não familiares residentes no Brasil e os 89,6% entre os residentes em Portugal. As percentagens mais díspares surgem no que toca à total discordância, no caso dos inquiridos residentes em Portugal, com 81,3% de portadores, cuidadores ou familiares e 67,7% que não o são. Os valores obtidos na opção “Concordo totalmente” variaram entre os 2,2% de não portadores, não cuidadores ou não familiares residentes em Portugal e os 4,4% de portadores, cuidadores ou familiares residentes no Brasil.

A segunda afirmação apresentada no gráfico (quarta na bateria de perguntas) indica que “Os médicos devem insistir para as mulheres grávidas fazerem exame pré-natal e, em caso de diagnóstico positivo, devem convencê-las a interromper a gravidez, mesmo que não seja no seu País”.

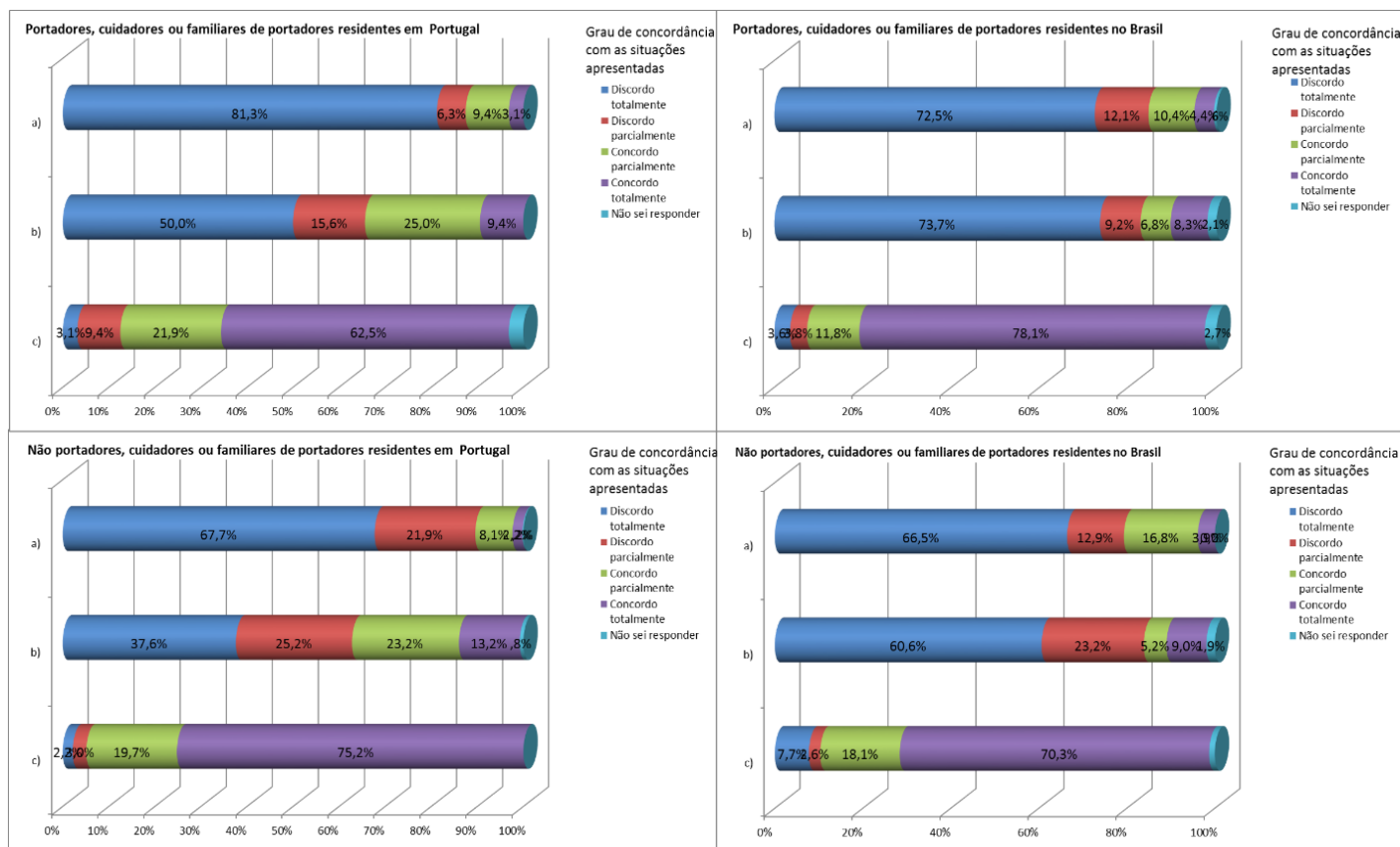
Neste caso, distinguem-se as opiniões dos residentes no Brasil e em Portugal, sendo a percentagem de concordantes em Portugal mais elevada do que no Brasil. Ora vejamos: a percentagem acumulada de discordantes residentes no Brasil varia entre os 82,9% (portadores, cuidadores ou familiares) e os 83,8% (não portadores, não cuidadores ou não familiares) e, no caso português, essa percentagem oscila entre os 62,8% (não portadores, não cuidadores ou não familiares) e os 65,6% (portadores, cuidadores ou familiares).

Por fim, a última afirmação apresentada indica que “Os médicos devem informar e consciencializar os doentes da probabilidade de transmissão da doença e não ter qualquer influência na sua decisão”. A percentagem acumulada mais baixa e a mais alta de discordantes foi para os inquiridos residentes em Portugal, variando entre os 5,2% (não portadores, não cuidadores ou não familiares) e os 12,5% (portadores, cuidadores

ou familiares). Neste caso, destacam-se significativamente as elevadas percentagens obtidas para a opção concordo totalmente, sendo a mais baixa de 62,5% para os portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal e de 78,1% para os portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes no Brasil.



**FIGURA 9 - GRAU DE CONCORDÂNCIA COM AS SITUAÇÕES APRESENTADAS, POR PAÍS DE RESIDÊNCIA (%)**



**Legenda:**

- a) Os médicos devem poder obrigar os doentes a não ter filhos pois o custo financeiro destas doenças é muito elevado para o Estado.  
 b) Os médicos devem insistir para as mulheres grávidas fazerem exame pré-natal e, em caso de diagnóstico positivo, devem convencê-las a interromper a gravidez, mesmo que não seja no seu país.  
 c) Os médicos devem informar e consciencializar os doentes da probabilidade de transmissão da doença e não ter qualquer influência na sua decisão.

## 7. O papel decisivo das instituições de apoio

Para abordar analiticamente a dimensão da abrangência/influência que as instituições de apoio e os seus profissionais têm no quadro geral da DMJ, recorreremos ao contributo de David Tavares acerca dos movimentos sociais na área da saúde. Trabalhando as ideias de Touraine (1984) e de Giddens (1997, 1982), Tavares define os movimentos sociais, nos quais se encontram enquadradas as instituições de apoio de doentes, como “grupos de pessoas que desenvolvem uma ação coletiva organizada fora da esfera institucional, no sentido de proceder a reivindicações específicas, promover interesses em comum ou alcançar determinado(s) objetivo(s)” (Tavares, 2016, p. 197).

No decorrer das últimas décadas, tem-se verificado, a nível mundial, o crescimento da criação de instituições de apoio que atuam em torno dos mais diversos problemas de saúde. O conjunto dos seus atores caracteriza-se pela composição, em grande parte, de familiares de portadores de deficiência ou de doenças que condicionam a sua participação autónoma nos contextos públicos de interação. Desta forma, as famílias apresentam-se como atores que desempenham um papel fundamental, enquanto atores coletivos, no sentido de criar grupos de pressão e sensibilização em torno de doenças degenerativas (como é o caso da DMJ) (Nunes, Matias e Filipe, 2009, pp. 467-468).

Sendo as instituições de apoio constituídas/criadas, em muitos casos, por familiares e /ou doentes e sendo a família central nas vivências dos doentes, tornam-se ainda mais importantes porque, amiúde, dão o arranque ao “movimento” de visibilidade da doença. Quase sempre, parte deles a implementação de processos de visibilização da doença e da condição dos doentes, bem como da defesa dos direitos dos mesmos.

Verificámos que, tanto nas autodenominadas associações de familiares como nas que atuam no campo das associações de doenças órfãs, degenerativas e do foro mental ou das várias formas de deficiência, as famílias assumem um papel muito significativo. Nestas últimas, e tendo em conta que, por motivos diversos, os seus portadores têm dificuldade de se organizar no espaço público, as famílias assumem ainda um papel fundamental ao funcionarem como grupos de pressão e de sensibilização, contribuindo para o combate à doença e para a sua

redefinição enquanto problema que é simultaneamente científico, clínico, moral, social e político. (Nunes, Matias e Filipe, 2010, p.121)

Neste sentido, de grande importância não só para a divulgação da doença mas também para materializar parte dos apoios que os portadores necessitam, além servirem de instrumento de defesa dos portadores e seus direitos, as instituições de apoio (na forma dos seus dirigentes, profissionais e voluntários) representam uma dimensão base em toda a problemática em torno da doença, independentemente do local em que nos foquemos<sup>38</sup>.

### **7.1. “Eles detestam que tenham pena deles”: O peso do preconceito**

De inegável importância, confirmada pelos profissionais de saúde, a atividade física, sobretudo a fisioterapia, é uma das formas de apoio que as instituições proporcionam aos portadores, embora, como foi referido, não seja dada tanta importância pelos doentes portugueses à fisioterapia como acontece com os brasileiros. A esse respeito seguem-se os excertos de entrevistas de profissionais, nos quais fica clara a necessidade que os portadores sintomáticos têm de fisioterapia.

E a ginástica é fundamental. Os próprios utentes pedem e dá para ver que necessitam, porque quanto mais parados estiverem, pior. O fisioterapeuta faz ginástica com eles. Não é fisioterapia, como deveria ser. Fazem ginástica em conjunto e acaba perto da hora de almoço. Então, a seguir, vão almoçar.

(IA, Profissional, E6, PT)

A fisioterapia é reabilitadora e orientadora, orienta os pacientes para manterem uma postura correta, exercícios corretos, a procurar outras áreas da saúde, por exemplo nutricionista (para se alimentarem bem), psicólogos (para aprenderem a lidar com a doença). Então nós estamos sempre a orientar e direcionar na reabilitação.

(IA, Profissional, E6, BR)

---

<sup>38</sup> Ver a caracterização das instituições de apoio no Apêndice VI.

Outro aspeto focado pelos profissionais das instituições de apoio é o de que a ida às instalações para a prática de exercício físico e sessões de fisioterapia é, em muitos casos, uma das raras situações de convívio de que os portadores dispõem e para a qual se predispõem, embora, no caso dos Açores, as sessões sejam coletivas e incluam apenas uma dezena de doentes num universo de cerca de cinco dezenas em cada ilha. No caso dos doentes brasileiros entrevistados são poucos os que referem não realizar fisioterapia que, no caso brasileiro, são sempre individuais. Para alguns dos doentes açorianos entrevistados a fisioterapia é o único motivo que têm para saírem de casa, a par com as consultas médicas.

Como referimos, em alguns casos, os portadores consideram que a doença é uma forma de punição, seja ela por atos e/ou comportamentos menos corretos que praticaram, seja porque estão a “pagar dívidas” de vidas passadas. Nas palavras de um dos dirigentes portugueses:

[Os portadores pensam que têm a doença] porque tinha que ser, ou um castigo porque “eu” fiz assim...

(IA, Dirigente, E1, PT)

Os profissionais também referem o impacto do olhar nas relações de interação e na definição da identidade perante os outros.

[Fala sobre um rapaz que] Já está começando a manifestar a doença porque os olhos dele já não são os mesmos. (...) Eu, aquilo que noto e o que a gente normalmente vê, (...) aquelas teorias baratas, é mais, por exemplo, que esse rapaz (...) quem olha para ele e não sabe. Ele (...) é do melhor que há, mas ele, por exemplo, quando está a falar connosco, há certas alturas que começa a arregalar-se muito, fixa muito e isso é um péssimo sintoma para quem vem da doença [de família de portadores]. É, o olhar muda. E as olheiras. Há miúdos... (...) oxalá que esteja enganada e que esteja a dizer a maior mentira deste mundo, (...) mas tenho muitas dúvidas nisso. Tenho muitas dúvidas que não venha a ter a doença, e o pai tem, embora ainda não esteja manifestada, mas ele fez teste e deu positivo. Ele tem.

(IA, Dirigente, E1, PT)

[Os portadores veem a DMJ] como uma doença de família mas em que há uns muito mais atrasados [na progressão da doença] do que outros... Alguns tentam

ir buscar uma razão para o ter ou não ter, e há aqui alguns utentes que têm alguns preconceitos em relação à doença, algumas ideias falsas que eu já tentei desmontar, mas não fui muito bem-sucedida. E, depois, também cheguei a conclusão que, às vezes, a gente acreditar em algumas coisas até é bom, não é? Não é mau. Por exemplo, nós temos aqui duas [doentes] que acham que a doença apareceu muito cedo, apareceu na altura que elas foram menstruadas pela primeira vez. Então, acham que, da mesma forma que a doença apareceu quando elas menstruaram, que vai desaparecer quando chegarem à menopausa.

(IA, Dirigente, E2, PT)

Esta última situação, é exemplificativa de uma ideia errada que dá algum alento aos portadores, motivo pelo qual, em determinadas situações, os próprios profissionais consideram que não se deve insistir na mudança, uma vez que cria nos portadores uma esperança benéfica para a (con)vivência com a doença.

Isso dá-lhes um alento porreiro, para elas viverem, mas quando chegarem à menopausa e a doença não se for embora, a coisa vai complicar. Mas, aí, a gente há de ver como é que faz. Para já, não vale a pena mexer. Os mecanismos de defesa deles em relação à doença são coisas extremamente complicadas e muito, muito, delicadas. Às vezes, a gente chega à conclusão que é preferível não mexer já e pensar a médio prazo, porque eles pensam em médio prazo por algum motivo. E, às vezes, é o mais saudável, não é? E no dia em que lhes tirarmos a fé e a esperança a gente tira-lhes tudo. Nós não temos o direito de lhes fazer isso. Portanto, às vezes é melhor não mexer e quando chegar a altura então a gente vê o que é que faz.

(IA, Dirigente, E2, PT)

Como já vimos, são inúmeras as situações de distanciamento verificado entre portadores e os outros, seja porque os portadores se afastam, seja porque os outros evitam o contacto. Também os profissionais das instituições de apoio afirmam que, por vezes, são os próprios portadores que se isolam dos outros.

Eu, sinceramente, não sei se será a... Eu acho que não é bem a comunidade que os deixa de parte mas sim eles que se isolam por vergonha e depois... Porque, no fundo, julgo que não seja a comunidade a excluí-los. É mais eles próprios que se isolam por vergonha.

(IA, Profissional, E3, PT)

O paciente, mesmo sendo de graça, ele não vem. Ou porque é longo ou porque vê que não importa, não sei. Fica trancado dentro de casa. (...) Aqui também se encontra muito pessoal que está sumido dentro de casa.

(IA, Dirigente, E3, BR)

Os próprios condicionalismos de mobilidade da doença fazem com que se torne difícil a saída dos portadores, limitando muito o seu círculo de sociabilidades, quer a nível familiar, quer a nível extrafamiliar.

O eles não saírem de casa? Pelas dificuldades de mobilidade do próprio; pelas dificuldades que a família sente em pôr uma cadeira de rodas dentro de um carro e por uma pessoa que, muitas vezes, já não tem o mínimo de autonomia a nível físico para se movimentar. Eu creio que isso agora está melhor mas na altura em que eu vim para aqui trabalhar (...) quer dizer, ninguém se dava ao trabalho de meter um familiar, ou eram muito poucos: tínhamos aí dois ou três casos de pessoas que saíam, que ao fim-de-semana pegavam neles. Mas eram muito poucos. E ainda é muito pouco. (...)

Não tinham ou tinham pouco [contacto com pessoas externas à família]...

(IA, Dirigente, E2, PT)

Também os profissionais referem a vergonha sentida pelos portadores que, sentindo-se causadores de situações de mal-estar, optam por evitar contextos de interação extrafamiliares, isolando-se.

Acho que as pessoas têm um bocado de vergonha. Vergonha de vir... de poderem vir a ser doentes.

(IA, Dirigente, E1, PT)

Muitos portadores não assumem que têm a doença, escondem por preconceito.

(IA, Dirigente, E4, BR)

Há pessoas que não querem ir [às reuniões]. Não vão, mas é a pessoa que não quer ir. Não entendem que essa interação é muito importante. Essa interação que a gente tem lá facilita muito a vida.

(IA, Dirigente, E3, BR)

No entanto, apesar da condição de doentes e das inerentes limitações que vão surgindo e desenvolvendo, os portadores rejeitam ser tratados como indivíduos “inferiores”, dos quais se deve ter pena. Eles lutam pela sua dignidade e fazem questão em demonstrá-lo, através da materialização das suas capacidades, sendo que as instituições de apoio contribuem, em muito, para essa exposição das suas capacidades.

Para além de se revelarem como um dos “principais atores de provisão e disseminação de informação” revelam-se, desta forma, “como um promotor das ações de sensibilização pública” (Nunes, Matias e Filipe, 2010, p.124).

Quando integrados em contextos associativos, nos quais se sentem mais protegidos e dignificados, os portadores mostram-se mais confiantes em si e nas suas capacidades e encaram a doença de forma mais positiva, demonstrando maior abertura em falar sobre ela.

[Em algumas situações, em convívios na rua] Eles próprios respondiam e faziam questão de responder e ser eles próprios que querem responder e têm o gosto de responder às pessoas a doença que têm.

(IA, Profissional, E5, PT)

Este tipo de comportamento por parte dos portadores e o enquadramento em atividades de cariz público promovidas pelas instituições de apoio permitem uma melhor divulgação social da doença e da condição de doente. O objetivo é o de promover uma melhor aceitação da doença e compreensão da situação de doentes por parte dos outros. No entanto, como foi referido acima, este é apenas o caso dos portadores, açorianos e brasileiros, integrados em contextos associativos.

Alguns, uma minoria, mesmo minoria, mesmo muito pequenina, que não gosta de se expor. Nós vemos isso quando fazemos alguma iniciativa que implique uma exposição, por exemplo. Nós fizemos um bazar, durante três anos consecutivos. Houve duas ou três pessoas que não quiseram ir, que não se quiseram expor. Nós respeitamos isso. Eles não querem, não vão. Ninguém vai obrigado para lado nenhum. Mas são muito poucos. Portanto, eu acho que quando a gente apoia 50 ou 60 pessoas e há três ou quatro que não se querem expor, eu acho que é uma vitória muito grande. Os outros 50 e tal querem ir e não se importaram de estar... em sociedade. As festas de Natal, as nossas festas de Natal são abertas. Normalmente, nas festas de Natal, eles podem levar família, amigos, podem levar um vizinho, podem levar quem quiserem. Depois, vão os políticos,

normalmente convidados por nós, que é quem nos apoia e tem que ir, n'ê? Quer dizer, estas festinhas de Natal, os bazares, os passeios de verão – exato, eles dão muitos passeios... –, lentamente e de uma forma quase implícita, foi-se desmitificando a doença e foi-se esclarecendo a doença e as pessoas chegavam-se e perguntavam: “Que doença é essa? Quais são os sintomas?” E eles próprios respondiam.

(IA, Dirigente, E2, PT)

As instituições de apoio procuram, desta forma, promover mecanismos para “lutar contra a doença e, por outro lado, lutar contra a discriminação que ela causa ou, inversamente, pelo reconhecimento de uma certa condição ou problema” (Nunes, Matias e Filipe, 2010, p. 127).

Aqui trabalhamos para a pessoa assumir a sua doença.

(IA, Dirigente, E4, BR)

Em São Miguel, de acordo com o dirigente associativo, a população está mais esclarecida acerca da doença e dos portadores.

Está muito mais esclarecida [a comunidade não portadora]. Está muito mais esclarecida. Noto uma grande... uma grande consciência coletiva em relação à doença, do que é que ela é. Ainda há algumas pequenas confusões mas sabem. Fala-se de Doença de Machado-Joseph com alguma naturalidade. Sabem que é uma doença neurológica que passa de pais para filhos, que não tem nada a ver com doenças sexualmente transmissíveis, que não tem nada a ver com o estado de embriaguez. Sabem que há uma associação que os apoia, sabem que atividades eles têm aqui. Portanto, acho que, em relação a população em geral, o esclarecimento é muito grande em relação há dez anos atrás. Ainda há muitas falsas ideias, mas eu estou a falar em termos relativos, não em termos absolutos.

(IA, Dirigente, E2, PT)

No entanto, o estigma da doença ainda paira sobre os portadores e seus familiares. Apesar das melhorias sentidas, no caso português, sobretudo em São Miguel, continua a limitar o seu quotidiano e a promover o seu isolamento. Há cerca de uma década, o panorama era ainda pior.

E havia mesmo alguns portadores da doença que, devido a tantos anos de isolamento, não queriam ir. E depois também havia aquele estigma, não é? Até



há 20 anos e, por isso, essa doença é conhecida pela doença do tropeção e é confundida com o tal estado de embriaguez. Eu penso que, principalmente nas freguesias mais isoladas, mais pequenas, isso perpetuou-se durante mais tempo. E as pessoas, por uma questão de vergonha, de estigma social, de confusão, de preconceitos, acabaram por se retrair, por se isolar e elas próprias não querem expor-se. E eu acho que essa foi uma das nossas maiores vitórias.

(IA, Dirigente, E2, PT)

No entanto, uma das principais funções do trabalho levado a cabo pelas instituições de apoio visa eliminar o sentimento de preconceito, estigma e isolamento dos portadores, como se percebe nos excertos abaixo.

Muitos portadores não assumem que têm a doença. Escondem, por preconceito. Aqui trabalhamos para a pessoa assumir a sua doença. Percebemos que a partir do momento em que assumimos que somos portadores dessa doença, tudo fica facilitado: o tratamento... vemos pessoas a sorrir apesar do sofrimento.

(IA, Dirigente, E4, BR)

É que, neste momento, o sentimento que eles têm de grupo, de serem identificados como um grupo de doentes e não como um grupo de bêbados, mudou completamente a maneira de eles verem as saídas de casa: “Calma aí, eu já não sou confundido como um alcoólico. Já sabem que eu faço parte de um grupo de doentes, que eu faço parte de uma associação e que eu tenho uma doença que se chama ‘tal’” e daí que dar o nome da doença é muito importante.

(IA, Dirigente, E2, PT)

Apesar de tudo, no caso brasileiro, e sobretudo pelo facto de a doença não ser (re)conhecida legal e socialmente, os casos de preconceito e desrespeito são ainda muito frequentes e marcantes para os portadores. De acordo com o entrevistado seguinte, essas situações não ocorreriam se os portadores, de alguma forma, se pudessem identificar perante os outros como sendo portadores de DMJ.

Eu acho que sim. Na verdade, as histórias que a gente escuta são histórias de muito preconceito, n’é? As pessoas relatam assim, eu vou-te dar um exemplo fácil, que todos os pacientes trazem, que é, na rua, a forma como são tratadas na rua. E é a frase, é aquela: “Todo mundo acha que nós estamos alcoolizados e por isso as pessoas me destrutam”. A gente tem pacientes que trazem isso assim, muito forte, essa questão de ter um documento, de ter alguma coisa para

mostrar, porque é isso que justifica a condição delas, né? E, na verdade, assim elas vão ser compreendidas enquanto pessoas que estão fazendo um tratamento de saúde, né? Porque, caso contrário, elas são entendidas como pessoas que estão alcoolizadas, que estão, provavelmente, na rua sem um objetivo.

(IA, Dirigente, E3, BR)

Estas citações são ilustrativas da necessidade sentida pelos portadores brasileiros de, como afirma Goffman, organização “do seu desempenho e exibição em intenção das outras pessoas”, numa tentativa de preservação da sua identidade através da manipulação das impressões criadas pelos outros. Se, por um lado, estes “cartões identificativos” colocados ao peito lhes permitem eliminar a rotulação de estarem alcoolizados, por outro, possibilitam outro tipo de rotulações e de visibilidade das suas condições de doente, ou seja, atraem a atenção para outros atributos potencialmente estigmatizantes. No fundo, consideramos que recorrem a uma estratégia que coloca na balança do estigma duas possíveis situações negativas de interação, optando pela que consideram menos prejudicial para a sua identidade e imagem perante os outros.

Também os profissionais portugueses e os informantes privilegiados referem que o modo como os outros, os não portadores, reagem perante estes doentes não facilita os processos de interação.

A comunidade? Bem, a comunidade tem uma mente muito fechada, ou seja, tem pouca informação e veem como uns “coitadinhos”.

(IA, Profissional, E4, PT)

Estes doentes durante muitos e muitos anos foram ah... foram excluídos. Eram postos de parte, eram vistos, não sei bem porquê, porque é uma doença igual às outras, não é? Não é vergonha ter a Doença de Machado mas, durante muitos anos, a comunidade punha-os de parte e eles próprios também se começaram a pôr.

(Informante privilegiado, E2, PT)

Estes relatos permitem consolidar a ideia de que são produzidos diversos tipos de discriminação e estigma em relação aos portadores, com base num olhar de superioridade, por parte dos “normais” (que não detêm o traço indesejável que fundamenta os preconceitos e estereótipos).

No caso concreto da DMJ, verifica-se, por vezes, que essa forma de desvalorização é muitas vezes alargada a outros atributos dos portadores, como se verifica, por exemplo, quando se assume que os traços distintivos físicos fortemente incapacitantes se refletem nas suas capacidades mentais.

Já disseram, que [pensam que são] doentes mentais. Não querem ser confundidos com doentes mentais, que não são, que não são. E muitas vezes há o “coitadinho”. O coitadinho, às vezes, quando saía, muita gente, sabe como é o povo português, “ai, o coitadinho”.

(IA, Profissional, E5, PT)

Também os profissionais portugueses afirmam que a dificuldade de aceitação da doença é uma realidade, conduzindo à negação e à omissão, inclusive, com a penalização dos portadores porque leva ao não usufruto das regalias que a legislação regional prevê. Motivo pelo qual os portadores nem sempre procuram o apoio das instituições de apoio.

No que me foi possível observar, a maioria dos doentes quando descobre que é portador da doença, omite o resultado e tenta evitar falar sobre isso. Embora existam situações em que as pessoas assumem a doença e procuram saber de imediato as ajudas possíveis para o seu caso.

(SRS, Outro profissional, E11, PT)

E ele disse que ontem viu uma filha [de uma portadora] e disse: Olha, a tua irmã já está... está um bocadinho...” E ela disse: “Tem o quê?” [Respondeu:] “Aquela Doença de Machado.” “Na minha família não há disso.” E a mãe tinha morrido com essa doença! E ela disse: “Ah, a minha mãe morreu foi cancerosa, dos pulmões.”

(Informante privilegiado, E4, PT)

E ela também não assumia, não queria. E inclusivamente já há muito tempo que não a vejo, mas a filha dela mais velha que era com quem ela estava, já tinha [e dizia que] era dos reumatismos e as... tem tudo e mais algumas doenças nas pernas e nos pés, e o pé que dói, e não sei quê, mas menos a Doença de Machado. É, isso acontece, e por isso, ela não usufruía daquilo que os outros têm. (...) E, depois, durante uns anos, não se falava na doença que era um tabu. Era uma vergonha ser doente de Machado, ah... ou doente da espinha, ah... Era

uma vergonha falar-se nisso e poucos são aqueles que assumem diretamente que são doentes ou que têm família.

(IA, Dirigente, E1, PT)

Eu acho que é por vergonha de assumirem, porque (...) é uma ilha que, pronto, ainda existe tabu em relação à Doença de Machado e muitas pessoas têm vergonha de assumir que são doentes e ah... e indo ao Centro de Saúde, se calhar acabavam por assumir publicamente.

(IA, Profissional, E X, PT)

No entanto, o seguinte dirigente associativo refere que se tem verificado uma evolução positiva no alcance do apoio proporcionado pela associação. A quase totalidade das famílias afetadas já é abrangida pelo seu trabalho, como resultado da evolução que se verificou, em São Miguel, no que respeita ao olhar dos não portadores e dos próprios portadores sobre a doença.

Sim, sim, sim. [Passaram, no espaço de 10 anos, do apoio a menos de 50% da população afetada para cerca de 80 a 85% de famílias abrangidas]. Porque é normal haver resistência na procura. Depois, com os anos, as coisas vão e as resistências vão-se diluindo. E, agora, ao fim de 10 anos de trabalho, eles já vêm com uma facilidade maior, n'ê?

(IA, Dirigente, E2, PT)

Os dirigentes associativos também referem situações em que os portadores sintomáticos em fases iniciais sentem angústia ao contactar com portadores em estados mais avançados da doença, inclusive seus familiares diretos. Essa angústia, provocada pelo medo do que “ainda está para vir”, também é referida pelos dirigentes brasileiros para a não comparência de alguns portadores em reuniões. Por esse motivo, existem casos, tanto nos Açores como no Brasil, em que os familiares se afastam e/ou abandonam os portadores em estado avançado da doença.

Eu, por exemplo, eu sei de uma miúda que está em X [outra ilha] (...) Uma vez a falar com ela... ela telefonou para saber do irmão, como é que estava e isso tudo e eu disse: “Ah, mulher, era tão bom se tu o viesses ver, que ele gosta tanto de ti. Ele fala tanto de ti, nas mensagens...” Ah e ela: “Sabe, eu gostava que o ir ver...” mas eu depois é que soube porque era: ela estava começando com a doença. Depois é que ela me disse: “Eu gostava de o ir ver mas, sabe, eu tenho

alguma dificuldade...” [Respondeu:] “Mas ele fala bem contigo, tu vais percebê-lo mal, mas ele ia gostar de te ver” e, então, disse o que achava. E ela disse: “Pois, mas sabe, é que eu também estou começando com a doença e ao vê-lo assim, eu vou pensar que vou ficar assim e, para mim, é terrível.” E eu compreendi e disse: “Oh, filha, desculpa, eu não sabia. Porque há muito tempo que não te vejo e tal, eu peço desculpa e compreendo e acho que sim senhora, tens toda a razão.” Lá está, ninguém gosta de ver uma pessoa, para ficar igual no futuro ou semelhante, porque a gente sabe que as situações são muito parecidas umas com as outras.

(IA, Dirigente, E1, PT)

No decorrer desta pesquisa, verificámos que, perante a doença de familiares, nos Açores, normalmente é evitado a todo o custo o internamento dos doentes, mesmo no caso de doenças crónicas incapacitantes, como é a DMJ. De referir que, tal como se verificara em estudos anteriores (Soares, 2006), nas ilhas estudadas se registam em número muito reduzido o internamento de portadores nas instituições que apoiam estes doentes, sendo que, por norma, nestes casos, isso ocorre pelo facto de não possuírem família direta na ilha (devido à emigração).

De acordo com os profissionais das instituições de apoio portuguesas, as motivações para que isto aconteça estão relacionadas com casos de filhos ou familiares que, mesmo sem disporem das condições mínimas para cuidar dos portadores, recusam o seu internamento com medo de que as outras pessoas os associem à doença ou porque, sendo uma doença hereditária e, portanto, familiar, os familiares assumem como sua exclusiva responsabilidade o cuidado dos seus doentes. No Brasil, tanto existem situações de internamento como de prestação de cuidados ao doente no seio da família.

Por acaso, tenho um exemplo que é de uma senhora que não está na valência e ah... Essa senhora tem o marido que está bastante doente e ela já tem a doença a revelar-se e ah... e principalmente a filha... Não... Eles vivem mesmo em condições miseráveis, aquele casal, e a filha quer que o pai seja institucionalizado aqui no Lar mas não quer que a mãe seja institucionalizada. Ou seja, porquê? A minha ideia será por vergonha... (...) A mãe é que é portadora da doença. A minha ideia será por vergonha da mãe ser portadora e, pronto, e não quer que ninguém saiba que (...) a mãe dela é portadora. Ou seja, também, aí, falta o apoio mesmo dos filhos... (...) E, inclusive, a filha arranja “n” desculpas para convencer os pais

a não quererem. Ou seja, também lhe falta um bocado de apoio de... (...) Pois, por vergonha e querem estar isolados, não querem que ninguém saiba. (...) É, mas pronto as pessoas não querem dar a confirmação à comunidade de que realmente têm e que está... já se está... a doença já se está a revelar.

(IA, Profissional, E X, PT)

No entanto, todos os dirigentes e profissionais reconhecem que existe uma grande necessidade de apoio para os cuidadores, uma vez que eles também veem o seu quotidiano completamente alterado de forma negativa.

Ela [cuidadora] fazia ali um chazinho, fazia uns biscoitinhos, isso tudo. Ela preparava aquilo tudo e dizia: “Isso é o bocadinho que eu tenho para mim.” Ela disse: “Isto é o bocadinho que eu falo de mim”. Até quando eu estava com o cuidador, eu nunca falo do portador. Eu... é sempre do cuidador, ou seja, a atenção é direcionada unidamente para o cuidador, porque acho que eles têm muita necessidade, muita necessidade mesmo, porque eles... Há aquela mudança de papel, o isolamento social e, depois, muitos também ficam rotulados. E, depois, há este afastamento, aqui, do seu ambiente social, dos amigos.

(IA, Profissional, E4, PT)

Os cuidadores são muito importantes, porque não é uma tarefa fácil cuidar destes doentes. A família também se cansa.

(IA, Profissional, E7, BR)

Um profissional refere também que os cuidadores, além de todas as limitações que passam a experienciar, cultivam também um sentimento de culpa perante o portador e os cuidados que lhe prestam, um sentimento de incapacidade em satisfazer todas as necessidades dos portadores.

Isso tudo. Aquela senhora deitava-se na cama, assim, na caminha do marido e ficava ali. Porque ela dizia assim: “Se...”, porque a ideia dela é que: “Eu se vou estender roupa, ele não vai... eu não vou ouvir e de repente ele pode precisar de alguma coisa.” E então, por exemplo, enquanto o senhor dormia, ela ia fazer a sua vida, estendia a roupinha, lavava... Porque ela passava o dia unicamente ali ao lado, a mudar a fraldinha ou mudar ou acender o comando ou, assim, ligar a televisão ou pôr os óculos... Porque eles estão sempre a pedir coisas, têm sempre uma coisa para pedir e depois é outra coisa. É a culpabilidade que o cuidador

sente. O cuidador sente muita culpa, porque eles pensam: “Posso fazer mais.” Nunca acham que fazem o suficiente. É, porque essa senhora dizia mesmo, assim: “Eu estou aqui ao lado dele, mas eu sei que podia falar mais com ele.” Às vezes, eles estão os dois calados, não têm assunto.

(IA, Profissional, E4, PT)

A descoberta da doença é, de acordo com os dirigentes associativos, um momento que marca e altera por completo a vida dos portadores. Por norma, os portadores começam por negar a doença acabando por passar à fase de revolta. E, consoante o indivíduo em questão, mais cedo ou mais tarde, acabam por aceitar (melhor ou pior) a doença na sua vida.

Eu posso falar a nível psicológico, não é? A nível psicológico é normal haver uma reação de negação... [Para um pouco a pensar] Sim, a primeira reação, muitas vezes, não sempre, é de negação. Fingem que não está a acontecer nada, que geralmente é curta e que, depois, quando caiem na real, vem a fase da revolta, não é? “Porquê eu? Porquê comigo? Porque havia de ser comigo? E, agora, como vai ser a minha vida?” E dão cabeçadas na parede e dão pontapés e, pronto, a revolta total. (...)

(IA, Dirigente, E2, PT)

Nós temos um caso de uma pessoa que frequenta o grupo, com a gente, que o filho é muito mais adiantado do que o pai (...) E maltrata o pai. E culpa o pai. E atira na cara do pai a toda a hora porque ele está assim.

(IA, Dirigente, E2, BR)

Ele [portador] inventou que queria, porque queria que as *guri* [filhas] fizessem. E elas não queriam fazer. Aí, lá cansaram e resolveram fazer. (...) Ela ficou tão revoltada, tão revoltada, que ela dizia assim: “Isso é a herança que ele me deixou. Isso é o que ele deixou para mim.”

(IA, Dirigente, E1, BR)

O mesmo processo ocorre com o aparecimento dos primeiros sintomas, para aqueles que ainda não fizeram o teste preditivo.

Quando aparecem os sintomas, o processo é mais ou menos o mesmo: a negação. Muitas vezes subestimam completamente os sintomas. Ainda no outro dia vimos isso com a filha da X. “As dores de cabeça... porque eu estou cansada

e com dores de cabeça” e dizem logo que é da doença e é! Mas ela não quer acreditar que é já. E, depois, vem a revolta. E, claro, que depois, por fim, dependendo da estrutura de personalidade de cada um, vem a aceitação, não é? Uns aceitam e adaptam-se, refazem a sua vida, reestruturam a sua vida. Se calhar até aproveitam a sua doença para, como no caso do Sr. XX, fez a dificuldade dele uma oportunidade. Uma oportunidade de contribuir socialmente para uma causa, não é? Mas, pronto, depois depende muito da personalidade de cada um. Mas, normalmente, a aceitação é o processo mais normal e último.

(IA, Dirigente, E2, PT)

Tal como referido, à luz de Maria Perdigão Andrade e dos depoimentos dos portadores, este tipo de doença, no seio familiar, além de ser conotado com formas de castigo do portador, é também associado a formas de punição que recaem sobre a sua família, acarretando consigo inevitáveis conflitos nas relações dos portadores com os não portadores.

Eu já notei isso, assim mesmo, na rua. Não sabem como falar. Pensam que eles devem ser uns (...), não sabem como ah... Pensam que com o toque vão ficar com aquela doença, ah... É assim: às vezes, a impressão que eu tenho é que pensam que a doença é contagiosa pelo toque. Não sabem como reagir, não sabem qual é a reação que devem ter perante esses os portadores. Ou seja, a comunidade... (...) está muito mal informada e não tem uma postura certa perante estes portadores. Falha muito nisso. (...) Olhe, por exemplo (...) [descreve uma situação em que um/a não portador/a afirmou a um/a portador/a que nunca teria um relacionamento sexual com ele/a para não ser contagiado/a] E eu assim: “Mas aonde é que foi buscar isso?” [Resposta:] “Ah, porque ele ouviu em casa os pais dizerem aquilo.” Olha, já vem de geração, o pai, a avó contou aquilo, o pai já contou aquilo, ou seja, as pessoas também não procuram estar informadas, também, não procuram isso, mas também aquilo, se o avô, se aquela pessoa que tem mais idade disse isso é porque tem razão, já vem dos tempos dos avós, têm razão, pronto: “Eu vou falar isso porque eles têm razão” e aquilo vai passando. Isso aqui vai... é como uma bola de neve.

(IA, Profissional, E4, PT)

Relativamente ao teste preditivo, os dirigentes associativos descrevem a importância e as consequências que a sua realização têm na vida dos portadores. Sendo positivo, o resultado acaba por limitar os planos a médio e longo prazo que os portadores fazem para a sua vida, levando-os a não realizar determinadas ações



estruturantes na vida de qualquer indivíduo, acabando mais tarde por se arrependerem de o não terem feito. Numa fase posterior tentam abraçar de novo esses projetos de vida, onde se incluem os filhos.

Eu se calhar não deveria dizer isso, mas vou dizer. A maior parte deles – e quando digo eles digo jovens, porque são os que fazem o teste preditivo – começa logo a perguntar, quando eles sabem que são portadores, antes de aparecerem os sintomas, que são duas coisas distintas, não é? Há os que descobrem que são doentes quando aparecem os sintomas e há aqueles que sabem muito antes quando fazem o teste preditivo. Normalmente, chegam e arrependem-se de ter feito porque, entretanto, fizeram uma série de alterações nos seus planos de vida dos quais se arrependem depois: não tiram um curso X porque vão ter a doença, não vão para a profissão Y porque vão ter a doença... Portanto, acho que depois da fase da negação, da revolta, vem o arrependimento: “Porque é que eu fiz? O que é que adiantou para a minha vida? E agora?” E curiosamente acabam por tentar retomar os seus antigos rumos e não deixam de ter filhos por causa disso. Portanto...

(IA, Dirigente, E2, PT)

Eu acho que ela [filha de portador] ter feito [teste preditivo] sem ter sintoma nenhum não foi bom, porque ela está a toda a hora esperando a hora em que ela vai ficar que nem a avó. Ela está sempre esperando, porque em alguma hora vai começar a manifestar, n’ é?

(IA, Dirigente, E1, BR)

Tendo em atenção estes processos de (re)estruturação da vida dos portadores e as consequências que daí advém, nomeadamente a nível psicológico, já para não falar a nível social e financeiro, a própria atuação dos profissionais associativos visa orientar os jovens para a não realização do teste numa fase precoce da sua vida. Orientam-nos para que primeiro possam criar e consolidar os alicerces da sua vida, evitando que o resultado do teste possa limitar as suas vidas.

Houve uma miúda de 16 anos que me perguntou onde é que se podia fazer o teste preditivo eu disse-lhe: “Olha, filha, tu tens 16 anos, não podes fazer antes dos 18 anos, mas qual é o teu projeto de vida? [Respondeu:] “Ah ser polícia” [respondeu:] “Então estuda para isso e quando tiveres 18 anos volta outra vez a falar com a gente, a ver, e a gente vai dar as moradas onde é que deves fazer e onde não deves fazer. Mas, fora isso, estuda, segue o teu projeto de vida e depois

há de se ver, há de se ver”. Não é, agora, limitar a vida porque é doente. Eh pá, isso não. Acho que ninguém merece.

(IA, Profissional, E5, PT)

Quando questionado sobre se concorda ou não com a realização do teste preditivo, um dos profissionais entrevistados demonstra o impacto negativo que o exame pode ter na vida dos portadores, mesmo quando são acompanhados a nível psicológico, sobretudo dos mais jovens e que confirmam que a decisão de se realizar o exame deverá sempre ser tomada de forma consciente e refletida.

Eu corro o risco de ser exterminada por dizer o que vou dizer, mas é assim: quando eu vejo miúdos de 19, 20 anos, 18 anos, entrarem por aqui a dentro completamente desestruturados porque fizeram o teste preditivo, estão arrependidos e, muitos deles – pelo menos dois apanhei (...) – com intenção suicida, quer dizer, isto faz-me pensar, faz-me pôr em causa o teste preditivo. E mais não posso dizer, e mais não posso dizer. Claro que quem sabe que não é portador não se arrepende minimamente: “É um alívio, foi a melhor coisa que eu fiz!”

(IA, Profissional, E X, PT)

Já um profissional brasileiro defende a sensibilização dos filhos para a importância da realização do teste preditivo devido à elevada prevalência.

Os filhos vêm muitas vezes para fazer o teste e acabam por não o fazer, o que também seria um fator primordial para diminuir as taxas de incidência da doença. Acho que deveria haver uma orientação para levar esses pacientes a realizar o teste. Não acho que tem que ser uma obrigação, mas sim muito orientada e esclarecida. Não é que vá acabar com aquela família, mas evitar que uma doença grave se propague. Há taxas que indicam que nem todos os filhos são doentes, mas já tive oportunidade de ver algumas doenças com uma taxa de prevalência muito alta. Se o Governo tivesse noção do tipo de doença que é, não pensasse só em cortar gastos, pensasse mais no paciente, acho que deveria direcionar o paciente para a realização do exame. Haver uma equipa que conversasse com essas pessoas.

(IA, Profissional, E6, BR)

Verificou-se que as opiniões dos dirigentes e profissionais se dividem no que toca à realização do teste preditivo, existindo quem a defenda numa fase precoce da vida e

quem considere que as vantagens de obter esse conhecimento antecipado não compensam as desvantagens.

Além do descrito acima, o conhecimento de se ser portador da DMJ está, também, inevitavelmente relacionado com o diagnóstico pré-natal e a questão da eugenia, na qual se verifica a “erradicação dos malnascidos” e seleção dos indivíduos mais aptos.

A possibilidade de se ter uma informação precisa do património genético do indivíduo, numa fase precoce (até mesmo antes do nascimento) pode colocar em questão os alicerces dos direitos fundamentais dos indivíduos e do sistema de proteção social, uma vez que pode comprometer a integridade individual, a justiça social e o princípio da igualdade dos indivíduos.

Vemos assim hoje de que modo a própria ciência entra em conflito com a nossa consciência do valor humano. Penso, por exemplo, nas terríveis perspectivas da genética moderna no tocante à introdução de mudanças no património hereditário e na manipulação da reprodução. Não tem a força dramática que teve, na altura, o darwinismo. Também não tem a horrorosa evidência que teve a aplicação da energia atômica na destruição da vida em Hiroshima. Mas o cientista já ganhou consciência da sua crescente responsabilidade pelo futuro do homem. (Gadamer, 1997, p. 18)

## **7.2. “É normal que eles sejam aconselhados a não ter filhos, não é?”:**

### **O aconselhamento genético**

Como foi possível perceber ao longo desta pesquisa, a motivação inicial dos portadores para a realização do teste preditivo prende-se muitas vezes com quererem tomar decisões procriativas mais conscientes. No entanto, em grande parte dos casos, isso não significa que decidam não ter filhos após o resultado positivo do exame.

É normal que eles sejam aconselhados a não ter filhos, não é? Estamos a falar de um problema, de uma doença genética, ainda por cima autossómica dominante. As possibilidades de cada filho nascer infetado são de 50%. Eu acho que é isso que deve ser dito às pessoas: que elas devem ter consciência deste risco e que devem fazer as suas escolhas. Agora, pressionar ou dizer diretamente “não tenha filhos” para se eliminar a doença, acho que isso é muito complicado, não é? O

ser humano, a única herança que deixa na vida são os filhos, é a passagem do seu nome. (...) E, portanto, limitar uma pessoa ou tentar influenciá-la e manipulá-la no sentido de não ter filhos é extremamente complicado e a maior parte das vezes ineficaz, porque eu não conheço nenhum casal, aqui, que saiba que é portador através do teste preditivo e que tenha optado por não ter filhos. Porque a vontade de procriar está subjacente à natureza humana. A natureza animal é muito superior à racionalidade que implica: “Eu tenho uma doença que posso transmitir, eu não quero ter filhos”. Portanto, o nosso lado animal sobrepõe-se ao nosso lado racional nestas alturas e eu percebo perfeitamente, entendo os motivos que levam o portador a, mesmo assim, querer ter filhos. (...) O que eles decidirem, nós respeitamos. Querem ter filhos? Força! Não querem? Porreiro. [Ri]

(IA, Dirigente, E2, PT)

É no sentido de consciencializar e alertar os portadores para uma tomada de decisão refletida que os profissionais ligados às instituições de apoio trabalham.

Já me disseram que devíamos ter um papel mais ativo nesse sentido, mas eu acho que não devemos ter um papel mais ativo neste sentido, porque nós trabalhamos na ação, a nível de intervenção psicossocial, não trabalhamos na investigação. E aquilo que nós fazemos, que é o nosso papel, é informá-los da existência do teste. Eles saberem que o podem fazer, se assim o desejarem. Não me sinto na obrigação de fazer mais nada e até acho que um trabalho pode contaminar o outro. Um trabalho – o de “Façam o teste, têm que o fazer...” – pode contaminar outros trabalhos que são feitos aqui dentro. Portanto, eu prefiro passar a informação – “Existe, façam se quiserem” – e acabou. E quando uma doente ou um doente diz assim: “O meu filho ou a minha filha vai casar.” Eu digo: “Olhe, veja lá se ela quer fazer o teste preditivo e tal’... Mas mais que isso não faço.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Temos um trabalho de planeamento familiar para evitar ter filhos. Aconselhamos a evitar. Mas nem todos seguem esse conselho.

(IA, Dirigente, E4, BR)

O profissional que se segue relaciona o facto de se ter vários filhos com a condição socioeconómica dos portadores e a falta de conhecimento. No entanto, apesar de não nos termos deparado com essa justificação de forma explícita, foi-nos possível

perceber implicitamente, do contacto com os portadores e demais entrevistados, que essa decisão de ter vários filhos pode ser suportada pelo facto de que, ao terem vários filhos, é quase certo que pelo menos um deles não será portador e poderá, mais tarde, apoiar e cuidar dos portadores.

Os nossos utentes [faz uma pausa para refletir]... A minha opinião é que tem mais a ver com as condições socioeconómicas das pessoas, com a falta de informação, exato, com algum desleixo, com falta de acompanhamento. Como são famílias, na sua maioria, a nível socioeconómico com algumas dificuldades, é normal ter muitos filhos. Para estas famílias é normal ter muitos filhos. Os casais jovens, os mais novos é um ou dois [filhos], não têm assim muitos filhos. É o normal. Agora como antigamente havia...

(IA, Profissional, E5, PT)

Um dos dirigentes associativos dos Açores confirma, ainda, que existem pressões (por parte das equipas médicas) no sentido de os portadores não terem filhos e realizarem o teste preditivo.

Ah isso... é... há queixas [dos portadores se sentirem pressionados para não terem filhos e para fazerem o teste] mas eu prefiro não comentar. Há comentários connosco mas nós também temos que ficar neutros em relação a isso.

(IA, Dirigente, E X, PT)

A instabilidade resultante da doença apresenta ainda implicações a nível laboral, as quais geralmente acarretam uma drástica diminuição da independência financeira dos doentes, que é referida pelos profissionais das instituições de apoio. De facto, e salvo raras exceções de portadores que alcançaram um nível de vida elevado em termos financeiros, dadas as limitações que a doença cria na mobilidade dos portadores a sua situação profissional tende a culminar no desemprego, o que agrava bastante a situação financeira dos portadores e sua família com as consequências penalizadoras que se conhecem e que o profissional associativo que se segue refere.

Eu acho que o Estado (...) Eu acho que eles deviam... trabalhar mais a legislação e dar mais apoio, aumentar a pensão de invalidez, ou seja, a pessoa recebia consoante os ordenados que tinha para ficar com o mesmo nível económico que tinha anteriormente. Porque isso é também um dos fatores que faz com que a

família, sem saber, há aquela desestruturação na família, ou seja ah... encaminha também para... Por exemplo, num homem vejo muita agressividade (...) assim: “Olha, eu quando trabalhava, eu ganhava cento e poucos contos.” É, naquela altura eles falavam eram nos contos ainda. “Ganhava cento e poucos contos, mas eu tinha as minhas coisinhas. Eu tinha as minhas coisinhas.” E depois ele agora, nessa situação, eles recebem os quarenta e tal contos, eles tiveram que fazer os seus cortes e eles, pronto, eles ficam completamente desorientados e tornam-se agressivos e (...) frustrados. E o desânimo vem muito a partir desse fator. Ou seja, o Governo tinha que rever (...) se essa família ganhava isso, ganhando por igual para não baixar o nível económico deles. E, agora, eles têm que fazer muitos cortes, porque todas as famílias a que eu tenho acesso dizem o mesmo: “Olha, já soube o que é ser rico. Eu agora estou mesmo pobre.” Porque eles dizem que têm uma pensão de duzentos e poucos euros e depois eles têm que fazer cortes. Eles dizem assim: “Olha, uma pessoa que comia bem, porque a gente comprava para casa, a gente comprava assim umas coisinhas e agora a gente come uma sopinha e um pãozinho.” E eles fizeram cortes mesmo de alimentação e depois em termos de roupas, em termos de comprar... isso tudo.

(IA, Profissional, I4, PT)

Então, o que a gente observa é um sofrimento muito grande nessa família, porque a doença geralmente acomete a pessoa já na vida adulta. Quer dizer, já está trabalhando, já está estudando, enfim, já tem uma renda [salário]. Aí, daqui a pouco ela perde essa renda, n’ é? E, aí, é toda a luta para conseguir o seu benefício [apoio social] e tal. Consegue o seu benefício e o seu cuidador tem que largar o seu emprego para virar cuidador. E, assim, duas pessoas acabam vivendo da renda de uma. Aí, não se consegue comprar os recursos que precisa, não se consegue a cadeira de rodas. Enfim.

(IA, Dirigente, E1, BR)

Relativamente ao tipo de apoio dado pelas instituições de apoio, no caso da associação de São Miguel, percebe-se que há a procura de apoiar os portadores de uma forma holística, tentando abranger todas as suas necessidades.

Ok, desde a abertura do processo? Eles procuram-nos, faz-se a abertura do processo, o que implica eles entregarem uma série de documentos, n’ é? E, normalmente, o atestado médico que comprova que eles são portadores da doença, fotocópia da análise molecular. Depois, é feita uma avaliação psicossocial, vê-se quais são as carências e as necessidades. Às vezes são os próprios que dizem. Não é preciso a gente perguntar. Já sabem ao que é que vêm. Outras vezes não sabem o que é que querem, o que é que tem direito.

Somos nós que dizemos... Já sabem o que é que querem, o que têm direito, o que é que pediram e o que é que precisam e depois é tentar perceber: a nível profissional, se estão integrados se não estão integrados; a nível familiar, como é que as coisas funcionam. Se têm ou não têm interesse em frequentar o nosso centro de atividades: que serve sobretudo para retirá-los do isolamento e para tirá-los de casa e também para libertar um bocado a família e os cuidadores. Depois, aqui, há o apoio psicológico, o apoio social, as classes de ginástica, as atividades de convívio e as visitas domiciliárias que são feitas pelas técnicas periodicamente. Esses períodos variam consoante as necessidades da família e consoante as características das famílias. Há famílias que precisam de uma atenção muito mais redobrada do que outras.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Desde o apoio a nível psicológico, passando pelo apoio domiciliário até à orientação e ajuda na obtenção dos apoios previstos na lei, o trabalho dos profissionais associativos pretende ser uma âncora para os portadores que, em muitos casos, se veem confrontados com a doença e as suas incapacidades e necessitam de alguém que os proteja e apoie.

Muitas vezes, orientamos. Há aquela necessidade de orientar: “Olha, vai ser necessário isso ou aquilo”, ou “Agora tem que esperar mais um pouco para receber isso ou aquilo”. Portanto, há uma orientação. Às vezes, eles já vêm com os pedidos efetuados, já sabem o que é que querem. (...) É tudo reembolsado através do centro de saúde, na totalidade, portanto... Os da Segurança Social são [fáceis de obter]. Os da ADSE é que é mais complicado [ri].

(IA, Profissional, E5, PT)

Percebe-se, pelo seguinte depoimento, que as instituições de apoio (e os seus profissionais) são fundamentais no encaminhamento dos portadores no que respeita à obtenção dos apoios previstos na lei. Na realidade, elas são muitas vezes facilitadoras/desbloqueadoras dos processos administrativos de obtenção dos apoios, acelerando, de certa forma, o amenizar da situação em que os portadores se encontram e a promoção de uma melhoria nas suas condições de vida.

É através do centro de saúde. Eles são beneficiários e a única coisa que têm que fazer é a prova de que são doentes de Machado-Joseph. Além do cartão de beneficiário, têm que provar que são doentes de Machado-Joseph para terem acesso a esses benefícios. O que acontece é que, muitas vezes, somos nós,

associação de Machado-Joseph, que desempacotamos os processos, que aceleramos os processos, porque eles, sozinhos, as coisas demorariam muito mais, não é? Alguns não sabem que essa legislação existe. Chegam aqui um bocadinho à nora em relação a isso. Outros sabem que a legislação existe mas não têm meio de aceder a ela com alguma facilidade e, então, nós servimos de intermediários entre eles e, por exemplo, as empresas que fornecem o material de ajudas técnicas. Em vez de serem eles a irem à loja escolher, não. Se nós estamos por dentro, se nós sabemos, porque é que não havemos de fazer? Vamos a casa deles, tiramos as medidas, vemos o que é que é preciso: os pedidos das cadeiras de rodas, os pedidos das camas articuladas, os pedidos das almofadas, os pedidos das fraldas e depois...

(IA, Dirigente, E X, PT)

Eu acho que a Associação de ataxia ela tem que buscar os direitos dela. E a meu ver, ao mesmo tempo que eles estão tão perto, eles estão tão longe! Então, eu acho que está na hora de a gente brigar e fazer o Estado, fazer a sociedade entender que existe uma doença. Aceitar essa doença no seu meio e repassar para ela todos os direitos que ela têm, que o Estado já tem estruturado para as outras. Então, eu acho que isso tem que ser conseguido para a ataxia também. Eu estou me unindo à Associação para a gente brigar, a ver se a gente consegue alcançar.

(IA, Profissional, E5, BR)

As instituições de apoio assumem ainda, desta forma, o papel de “mediadores entre diferentes atores no domínio da saúde (privados, públicos, políticos, médicos, económicos, entre outros)” (Nunes, Matias e Filipe, 2010, p. 127).

No entanto, seja em Portugal ou no Brasil, o trabalho das instituições de apoio destina-se apenas àqueles que procuram os seus serviços e/ou são encaminhados pelo hospital.



Nós não procuramos os doentes. Eles, das duas uma, quando têm o diagnóstico: ou já sabem através de familiares, que é o mais normal, n'ê? – porque isto afeta... as famílias são reduzidas, o número de famílias é reduzido, embora os doentes sejam muitos, o número de famílias é reduzido – ou pela família, porque já têm cá algum familiar a frequentar a associação; ou através do hospital que lhes fornece o nosso contacto e diz que nós existimos e que apoios lhes podemos dar. Agora, nós irmos à procura deles, não, nós não vamos. Têm que ser eles a procurar-nos.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Além do apoio disponibilizado aos portadores, as instituições de apoio também procuram apoiar os cuidadores, sendo que nem sempre isso é fácil, uma vez que se torna complicado para os cuidadores, nos períodos em que não estão com os portadores (quando estes vão à associação), terem tempo eles próprios para irem à instituição de apoio, dado que é nessas alturas que tentam/podem tratar da sua própria vida e das suas próprias necessidades. Condicionalismos que não permitem que o trabalho das instituições de apoio, a este nível, seja mais proveitoso.

Damos, damos apoio [aos cuidadores]. O apoio que é dado: damos apoio a nível de reorganização familiar, não é? Muitas vezes eles estão a trabalhar, e deixam de trabalhar para tomar conta do pai ou da mãe, ou... tanto a nível de repensar os projetos de vida, o apoio psicológico também é dado. A nossa grande... a minha pelo menos, quando eu vim trabalhar para aqui, foi avançar com grupos de ajuda mútua, o que é extremamente complicado, porque isto não pode ser durante a semana, que é quando os familiares estão aqui. Portanto, não faz sentido os familiares estarem cá no centro de convívio e os cuidadores estarem aqui no grupo de ajuda mútua. Aos fins-de-semana são os dias de reorganização e organização doméstica deles. Depois há aqueles que moram longe, há aqueles que não têm transporte e, por um sem número de motivos, os grupos de ajuda mútua, que eu acho que deveriam ser interessantíssimos do ponto de vista psicológico, não, ainda não arrancaram. (...) Ainda vou tentar novamente. Mas não é fácil, não é fácil. Mas os cuidadores e os familiares sabem que a porta está aberta para eles como está aberta para os portadores da doença. Exato.

(IA, Dirigente, E X, PT)

No caso português, os dirigentes associativos partilham da visão dos portadores, no que respeita aos apoios/acompanhamento médico, no sentido em que existe um sentimento generalizado entre os portadores de que as equipas especializadas, a partir

de certo momento, os “abandonaram”. Sentimento agravado pelo facto de as visitas desses médicos serem muito espaçadas no tempo (média de dois anos), sobretudo a partir do momento em que são realizadas as primeiras consultas e são obtidos os dados por eles pretendidos.

E era aquilo que os doentes me relatavam. Eu senti-os, durante muito tempo, abandonados pela classe médica. Eles chegaram a dizer-me, assim mesmo, com estas palavras: “Eles vinham cá, tiravam-nos sangue e iam-se embora e não nos diziam nada”. (...) “E depois tinham o sangue para amostras, não sei quê, para estudos”. Eles diziam mesmo isto: “Ah, isso parece que é ao gato que eles estão a tirar sangue. Vêm aqui a casa e tiram-me sangue...” (...) Durante muitos anos, não havia um acompanhamento, nunca. Ao fim ao cabo, quase que nunca lhes explicaram o que era a doença, o que... (...) Nunca. Não lhes davam grandes explicações, nada. Aquilo: tiravam sangue, iam-se embora e depois nunca diziam mais nada.

(Informante privilegiado, E2, PT)

Com a agravante de no caso da ilha das Flores essa situação ser ainda pior. Mas, nas Flores, aquilo é um mundo muito à parte [sorri]...

(IA, Profissional, E X, PT)

Visão partilhada pelo dirigente associativo das Flores que refere que

poderiam, eventualmente, ah... estes doentes serem mais acompanhados por aqueles que, de facto, fazem parte do grupo de intervenção neurogenética, ah... Que não é vir de dois em dois anos... ou iam fazer o teste preditivo e ter aquele acompanhamento de ocasião... não é o suficiente.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Relativamente às consultas de especialidade (neurologia, oftalmologia e outras) no hospital, em São Miguel, a opinião é de que os portadores têm acesso facilitado, resultado da atuação da associação e das relações próximas criadas com os serviços de consulta externa do hospital.

Eles têm um apoio muito bom [dos serviços de saúde]. Eles têm um acesso às consultas de neurologia muito facilitado... (...) Eles nunca esperam o mesmo tempo que um utente normal, não esperam, esperam muito menos. Mas, quer

dizer, o acesso deles às consultas de neurologia é a pressa de chegarem aqui e dizerem: “Dr. X, eu preciso de uma consulta.” Nós telefonamos para o hospital.

(IA, Dirigente E X, PT)

No caso das instituições brasileiras visitadas, dirigentes e profissionais consideram que existe um apoio clínico superior à média para os portadores cadastrados nas instituições de apoio, corroborando as críticas apontadas pelos portadores e familiares aos restantes serviços de saúde do SUS.

É apoio clínico e emocional porque eu vejo que há um atendimento especial no Hospital de Clínicas. Não é que não tenha apoio [nos restantes serviços de saúde]. Há cidades que têm um apoio até que razoável. Mas só que o conhecimento técnico sobre o assunto, sobre como suportar o portador, ainda é muito baixo, n’ é?

(IA, Dirigente, E X, BR)

Apesar da abrangência do trabalho realizado pelas instituições de apoio existem, ainda, lacunas nos apoios aos portadores e seus familiares que os dirigentes destacam ser necessário colmatar.

Não [a associação não fornece todos os recursos de apoio necessários]. Por nós, eu acho que falta, por exemplo, faltava-nos, por exemplo, uma equipa de pessoas que fosse a casa das pessoas que estão acamadas, por exemplo, e que prestassem esse tipo de apoio. Que fosse lavá-los de manhã, deixassem a sua comida feita, que os vestisse, lhes cortasse o cabelo, esse tipo de coisas que são garantidos teoricamente mas, na prática, não, não é assim, não é fácil.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Durante algum tempo, essas mesmas pessoas fizeram e não se importaram de serem vistos e de serem reconhecidos como portadores da Doença de Machado [enquanto funcionou o projeto de apoio a portadores de DMJ na ilha das Flores]. (...) E, de repente... e, de repente, essas pessoas começaram-se a fechar em casa. Aquilo que foi conseguido durante algum tempo, de repente, foi por água abaixo, como se costuma dizer. Essa é a minha opinião.

(Informante privilegiado, E X, PT)

Atendendo a tudo o que já foi ilustrado acerca da relação dos portadores com as instituições de apoio e seus profissionais, percebe-se que estas instituições são de extrema importância para a dignificação dos doentes e da doença. É visível que, sem o suporte das instituições de apoio, os portadores dificilmente dispõem de condições, conhecimentos e capacidade de lutar pelos seus direitos e pela melhoria geral das suas condições de vida. Desde espaços de socialização onde os portadores se sentem integrados e aceites até intermediários na relação com as instituições governamentais, passando pela disponibilização de apoio psicológico e fisioterapêutico, entre outros, as instituições de apoio são pilares fundamentais no quotidiano dos portadores e seus familiares, bem como dos processos de luta, reconhecimento, visibilidade e aceitação da doença e dos doentes nos contextos sociais em que se inserem. Trabalham, desta forma, para a melhoria da situação pessoal dos portadores e da sua integração social.

Agora, o que nós podemos ver é pelo dia-a-dia, porque, quando isto fecha, isto é catastrófico. Porque já se habituaram àquilo que nós lhes podemos oferecer. A nível social, eu penso que sem o nosso apoio não faziam praticamente nada, porque não têm proatividade suficiente, nem física nem emocional, para irem à procura de ajudas. De modo que acho que o nosso papel também é esse...

(IA, Dirigente, E X, PT)

## **8. Porque todos merecem reconhecimento...**

Com base na teoria da luta pelo reconhecimento de Axel Honneth, procurou-se compreender a dinâmica dos grupos em que se inserem os portadores de DMJ nos diferentes contextos territoriais, dos quais se pode concluir que existem diferenças significativas, nomeadamente quando comparados ao nível do seu país.

Na base destes pressupostos, Honneth (2011) apresenta três modelos de reconhecimento intersubjetivo (ou esferas de reconhecimento) – Amor, Direitos e Solidariedade – que criam as condições para que se promova o surgimento de indivíduos autónomos. Atendendo à realidade estudada, é com base nas esferas de reconhecimento dos Direitos e da Solidariedade que procederemos à análise dos contextos, uma vez que é nestas duas esferas que se verificam quadros morais de conflitos sociais, os quais permitirão compreender as diferenças encontradas.

Relembremos que a esfera dos Direitos tem por base todo um processo de evolução histórica do direito. Só quando os outros reconhecem os indivíduos como legítimos elementos ativos da sociedade é que se concretiza o reconhecimento jurídico dos mesmos (Honneth, 2011).

Este processo tem por base um sistema jurídico que promove a igualdade entre indivíduos. Os interesses de todos os que compõem a comunidade têm que ser considerados pelo direito, uma vez que o funcionamento das interações sociais fundamenta-se no princípio da reciprocidade à luz do qual os indivíduos se reconhecem uns aos outros enquanto elementos capazes de “decidir racionalmente sobre normas morais” (Honneth, 2011, p. 151).

No entanto, consideramos que, se esse princípio de igualdade à luz da racionalidade existe, em termos gerais, nos contextos sociais estudados, ela já não se verifica de forma tão clara quando se coloca em análise a condição de doente de DMJ nem relativamente à sua capacidade de decisão de forma autónoma e racional. É verdade que a decisão final é sempre do portador e toda a informação/aconselhamento médico que lhes é transmitido visa, em teoria, dotá-los de conhecimentos que lhes permitam decidir sobre os mais variados dilemas relacionados com a sua condição de

doentes, destacando-se a decisão de poder vir a ter filhos. Mas também se verifica que, em alguns casos, o conselho médico visa orientar as suas decisões no sentido de não terem filhos, aumentando, desta forma, a pressão natural sentida pelos portadores e, de certa forma, impedindo uma verdadeira tomada de decisão autónoma por parte destes. Além de toda a pressão sentida, resultante do receio de tomarem uma decisão que aos olhos dos outros pode parecer pouco racional, veem-se confrontados com o facto de, ao tomarem a decisão, totalmente legítima (até mesmo pelo direito geral), de procriar, serem criticados e malvistas em pleno exercício de um direito natural que lhes assiste. Circunstância esta agravada pelo facto de que existem “apenas” 50% de probabilidades de transmissão do gene alterado aos seus descendentes. Este tipo de situação, certamente, não lhes permitirá considerarem-se plenamente indivíduos de direito, tal como foi possível verificar nos relatos apresentados ao longo desta tese.

No caso concreto do alargamento dos direitos dos portadores de DMJ e, sobretudo, no que diz respeito à garantia dos bens materiais necessários a uma vivência digna, enquanto sujeitos limitados por uma condição específica de doentes, verificamos que, no caso açoriano, existe, há muito, todo um conjunto de legislação e direitos (ver Apêndice II) que visam conceder apoios materiais aos portadores que vão desde o acesso gratuito a medicação considerada necessária por parte dos clínicos ao acesso gratuito a calçado apropriado às suas necessidades de locomoção, bem como a realização de alterações/adaptações às suas residências, que visam dotá-las de equipamentos apropriados para garantir uma vivência do quotidiano doméstico com maior conforto e segurança.

P: Eu sei que eles têm-me feito bem é com os remédios que eu vou buscar, não pago. Vou... vou à farmácia buscar uns sapatos para o Inverno, não pago. Vou buscar uns sapatos para o Verão, não pago. Só é preciso o médico me passar a receita. É a única coisa que tem de bom. (...) Tem aí algumas pessoas que fizeram, mas eu nunca pedi. Eu só pedi para me arranjam... para me meterem uma coisa no quarto de banho, quando eu for... e uma cadeira... e uma cadeira, para eu tomar banho. Isso arranjam. Na casa não tem nada. Só na casa de banho é que botaram umas coisas para eu me aguentar, mais nada.

(Portador, E10, Flo)

P: Sim [sente que existe apoio]. É tudo. Medicamentos e tudo o que eu preciso. Que eu também tenho diabetes. Tenho tudo caldeado [misturado]. (...) Dão os remédios. Os medicamentos eu não pago. Eu não pago, então. Os medicamentos, não, para os diabetes e (...) Ah já... eles botaram... na banheira [corrimões]. Já. (...) É. É. Oh! E deu muito jeito. Tenho [calçado ortopédico]. E vitaminas e... (...) e é as vitaminas. Eu tomava um cálcio também... bom não ficava mas...

(Portador, E11, Flo)

A: Fizeram. Alterações aos corrimões, não. Mas meteram uma cozinha aqui à minha mãe. (...) A minha mãe já tem a cozinha adaptada para ela. Tem aqueles botões para cima e para baixo, os armários vêm para baixo, o fogão vai mais para baixo... São coisas essenciais para a minha mãe, não é? Agora o que faltava era os corrimões. Para agarrarem-se...

(Acompanhante, E15, SM)

Apesar disso, relativamente aos apoios financeiros que lhes são atribuídos enquanto indivíduos incapacitados para o trabalho (pensão de invalidez) consideram que os valores em questão são muito reduzidos, impossibilitando uma (sobre)vivência condigna e que não permitem pagar os serviços de um cuidador.

P: Mas eu acho que é pouco [apoio aos cuidadores], porque ninguém cuida de ninguém por esse dinheiro... Só uma pessoa que seja mesmo amiga ou... familiar para tratar assim, com esse dinheiro só.

(Portador, E5, Flo)

A: Oh, a minha mãe recebe X euros e dos X euros [pouco mais de 200€], ela dá-me 15 contos, 75 euros, já há nove anos que é assim. E acho isso injusto, porque eu não tenho férias, eu não tenho nada.

(Acompanhante, E8, Flo)

P: A assistência social é uma coisa que trabalha muito mal. Trabalha muito mal, porque... A primeira coisa, eu quis meter os papéis da... da... como trabalhei X anos (...) [noutro país], eles disseram que tratavam de tudo. Aguentaram por lá aquilo por seis meses, depois disseram-me que... que já não podiam fazer, que tinha que ser através do cônsul em Lisboa. Depois eu tive que preencher tudo através do cônsul em Lisboa, mandar para lá. Tenho que esperar um ano, talvez um ano para saber os resultados. O que é que eles fizeram? Mandaram... foram somar o tempo que eu tinha trabalhado, aqui em Portugal (...) e dão uma

pensãozinha de cento e trinta e poucos euros, que não interessa, não dá para nada. Não dá para nada. E eu vejo pessoas aqui, pá, que... pronto, têm essa doença, mas é uma doença muito fraca, podem trabalhar à vontade e andam para aí a receber. E as pessoas que, pronto, esquecem-se...

(Portador, E X, Flo)

P: Às vezes não é suficiente, nomeadamente para a família. Muitas vezes, a família precisa também de apoio psicológico, principalmente, porque tratar uma pessoa assim é extremamente desgastante. A pessoa com MJ era uma pessoa autónoma, ativa e depois vê-se assim e fica revoltada, chateia-se com os familiares mais próximos. Fazem birras e chantagem. Falta apoio para as famílias. As reformas para quem tem a doença são miseráveis e para os cuidadores também.

(Portador, E20, SM)

Além das queixas apresentadas sobre as dificuldades económicas familiares, existem ainda portadores florentinos, que referem terem sido abandonados pelas equipas de médicos especialistas pois quando estas equipas se deslocam à ilha, a cada dois ou três anos, a sua intenção é fundamentalmente para obter informações, nomeadamente para recolher sangue e observar a evolução da doença. Nesse sentido, como se pode verificar nos excertos abaixo, existem portadores que se consideram “animais de laboratório”.

P: Não, senhora. É só as pessoas assim como a senhora que têm vindo aqui, porque elas, quando vêm cá às Flores, vêm sempre cá. Vêm cá e uma disse-me. Pronto, eu já estou sabendo que é para fazer experiências. Eu sei que para mim... sei que não faz diferença... Já tirei várias vezes sangue, sei que é para isso, mas não... pronto. Não me fiz explicar também bem, senhora, porque é como eu digo: “Eu já sei que tenho.” Não tive que explicar, nem ouvir, para saber do que é que eu que era doente.

(Portador, E3, Flo)

No caso brasileiro não existem direitos legais previstos especificamente para os portadores de DMJ, sendo que estes se encontram enquadrados pelas leis e direitos gerais no que aos apoios à doença diz respeito. Partem, assim, destas falhas ao nível do apoio para encetar uma luta pelo reconhecimento quer da própria doença quer da sua



condição de doentes com necessidades específicas. Luta esta encabeçada pelas duas instituições de apoio contactadas.

A: Aqui, no Brasil, acho que não tem nenhum.

P: Não tem apoio.

A: Nós estamos brigando muito para conseguir, desde que a gente abriu que está difícil. Não tem. Não tem nada.

P: Não tem nada. No Brasil é zero na questão da saúde.

A: Sabe uma coisa? Assim juntando depois os casos... Lá [Açores] é muito pequeno, n'ê? Como eu falo, aqui por ser muito extenso, o Brasil, n'ê?, então, por isso é que... e são focos determinados, são poucos, mas se você for juntar tudo dá um monte... Agora, muitos ficam em casa, porque não saem porque estão debilitados pela doença, não vê... O governo não vê. Então, é uma coisa que não se vê.

A: É uma coisa muito importante, porque melhora a qualidade de vida deles, n'ê?

(Portador e Acompanhante, E3, MGS)

P: Eu não tenho... eu não tenho apoio nenhum [do Estado] (...) Eu acho que, assim, agora com o X, [diretor da instituição de apoio]... ele está correndo atrás [de apoios do Estado]...

(Portador, E4, MGS)

P: Não, porque, ah... é assim, nesse sentido não [apoios do Estado]. E nem outros. [Risos]

(Portador, E9, MGS)

P: Muito mais. Tem profissionais de saúde que... às vezes eles perguntam o que eu tenho. Eu falo Machado-Joseph e eles não sabem o que é, que nem um médico que não trabalha...

A: Da aposentadoria, quando foi da baixa?

P: Não. É assim, quando lá no INSS, que é o órgão do governo para assuntos da aposentadoria, aí, cheguei lá e tem um médico lá que é o perito, aquele que faz as perícias e... aposenta ou incapacita ou não a pessoa. Cheguei lá, falei que eu tinha a Machado-Joseph, ele não sabia o que era, mostrei o laudo para ele e ele ficou pior ainda porque não sabia ler o laudo.

(Portador e Acompanhante, E18, MGS)

A: Nenhum [apoio do Estado], n'ê? Não. Nada. Não tem assim para dizer, assim, a única coisa que a... é porque na verdade, nós usamos convênio, n'ê? Então, a gente não usa praticamente a rede pública. E a gente pública foi uma coisa muito frustrante, pelo menos para mim, n'ê?, porque a gente foi num posto perto de casa [o portador começa a rir] e o médico dele explicou que tem esse problema, até que falou que ataxia era um nome mais genérico, que se fala que é Machado-Joseph e ninguém... n'ê?: “O que é que é isso?” Então, ataxia já é um termo mais comum e o médico olhou para ele e disse assim: “Mas o que é que é isso aí?”

P: [Riso] Ele falou: “O que é que é isso aí?” Não sabia, não.

(Portador e Acompanhante, E1, RGS)

A: Dá pouco incentivo [o Estado]. Pouco incentivo porque eles não... tipo, ah... Sabendo que era uma doença genética, eles estavam dizendo que ele já tinha nascido. Então ele não tinha direito, n'ê? E isso acontece com muitas pessoas. Eles estão em cadeira de roda, não estou dizendo só da parte da ataxia mas de diversas outras doenças e o... muitas vezes, deixam as pessoas padecendo e... sem nenhum recurso, n'ê? Sempre a pessoa correndo atrás e... para conseguir se virar.

(Acompanhante, E2, RGS)

Também um médico brasileiro refere que é necessário encetar uma luta social pelos direitos dos doentes uma vez que considera que, a esse nível, existem lacunas que é necessário colmatar.

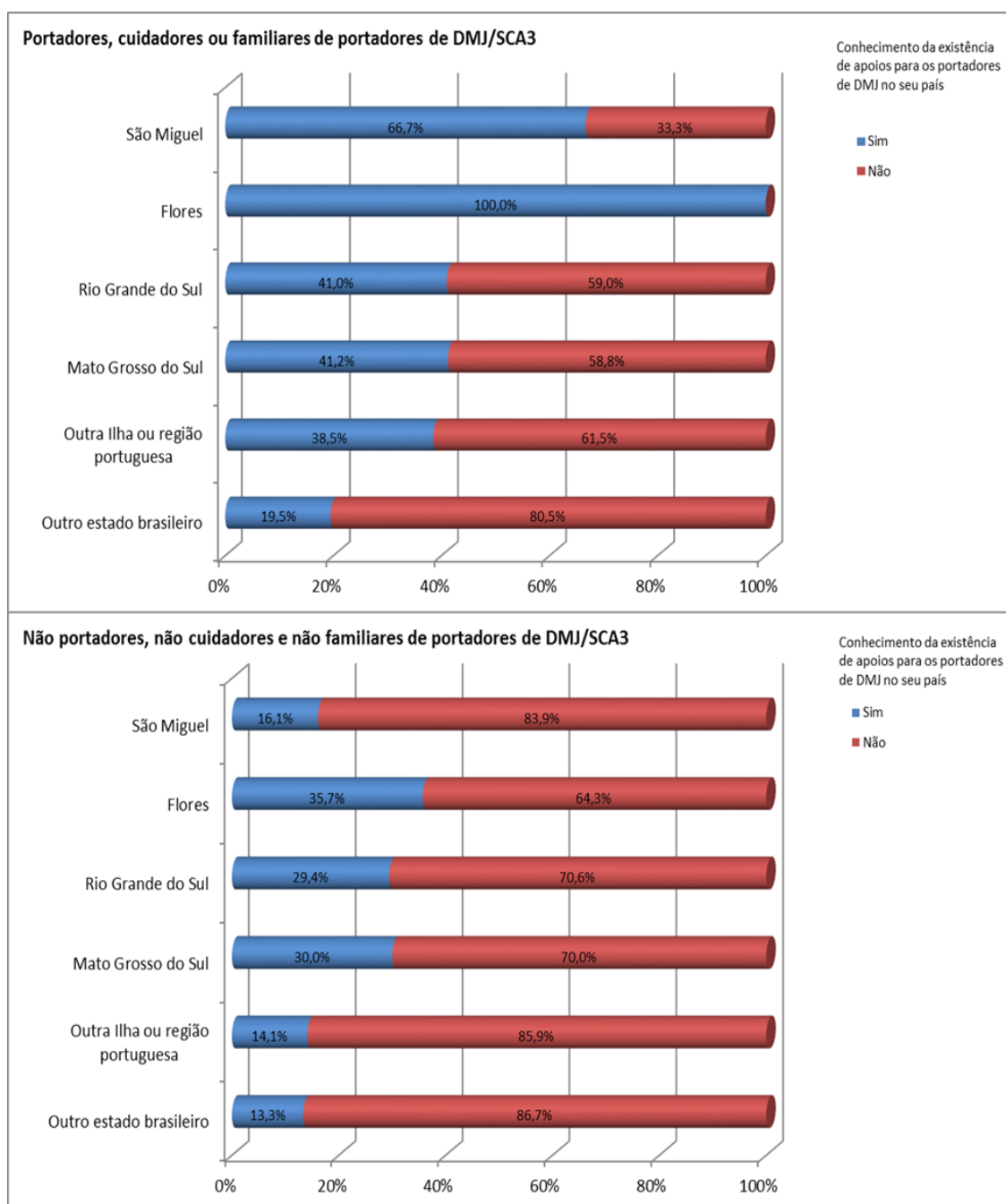
Começamos a importunar, a insistir com o Serviço de Psiquiatria do hospital porque os pacientes com ataxias espinocerebelares são pessoas com muitas manifestações depressivas. Há muitos em risco de suicídio e precisam de apoio, com um antidepressivo melhoram espetacularmente. Conseguimos o apoio do Dr. X, que organizou uma terapia de grupo (15 a 17 pessoas), que começaram a conversar sobre os seus problemas e que se constituíram como o núcleo do que é hoje a Associação X. Foram ganhando autonomia. A Associação é uma caixa de ressonância das queixas, das necessidades deles. Fazem uma reunião por ano, conseguem sensibilizar políticos e a imprensa, estão a mobilizar os instrumentos que podem melhorar a situação de vida de todos. Muitas das necessidades deles só se poderão concretizar pela pressão desse grupo e não do médico.

(Médico Especialista, E2, BR)

Sobre a temática dos apoios existentes para os portadores de DMJ, no questionário online foram considerados válidos 912 inquéritos (aqueles que afirmaram conhecer a DMJ na pergunta filtro aplicada anteriormente). Mais uma vez, nas Flores apenas existiu uma resposta, neste caso afirmativa.

Entre os portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ, São Miguel é o único local onde o valor percentual de inquiridos que afirma conhecer os apoios existentes é mais elevado (66,7%) do que os que afirmam desconhecer esses apoios (33,3%). Nas restantes regiões a percentagem mais elevada diz respeito ao desconhecimento dos apoios existentes variando entre os 58,8% em Mato Grosso do Sul e os 80,5% em outros estados brasileiros. Em relação aos não portadores, não cuidadores e não familiares de DMJ as percentagens de inquiridos que afirmam desconhecer os apoios existentes são mais elevadas, variando entre os 64,3% na ilha das Flores e os 86,7% em outros estados brasileiros.

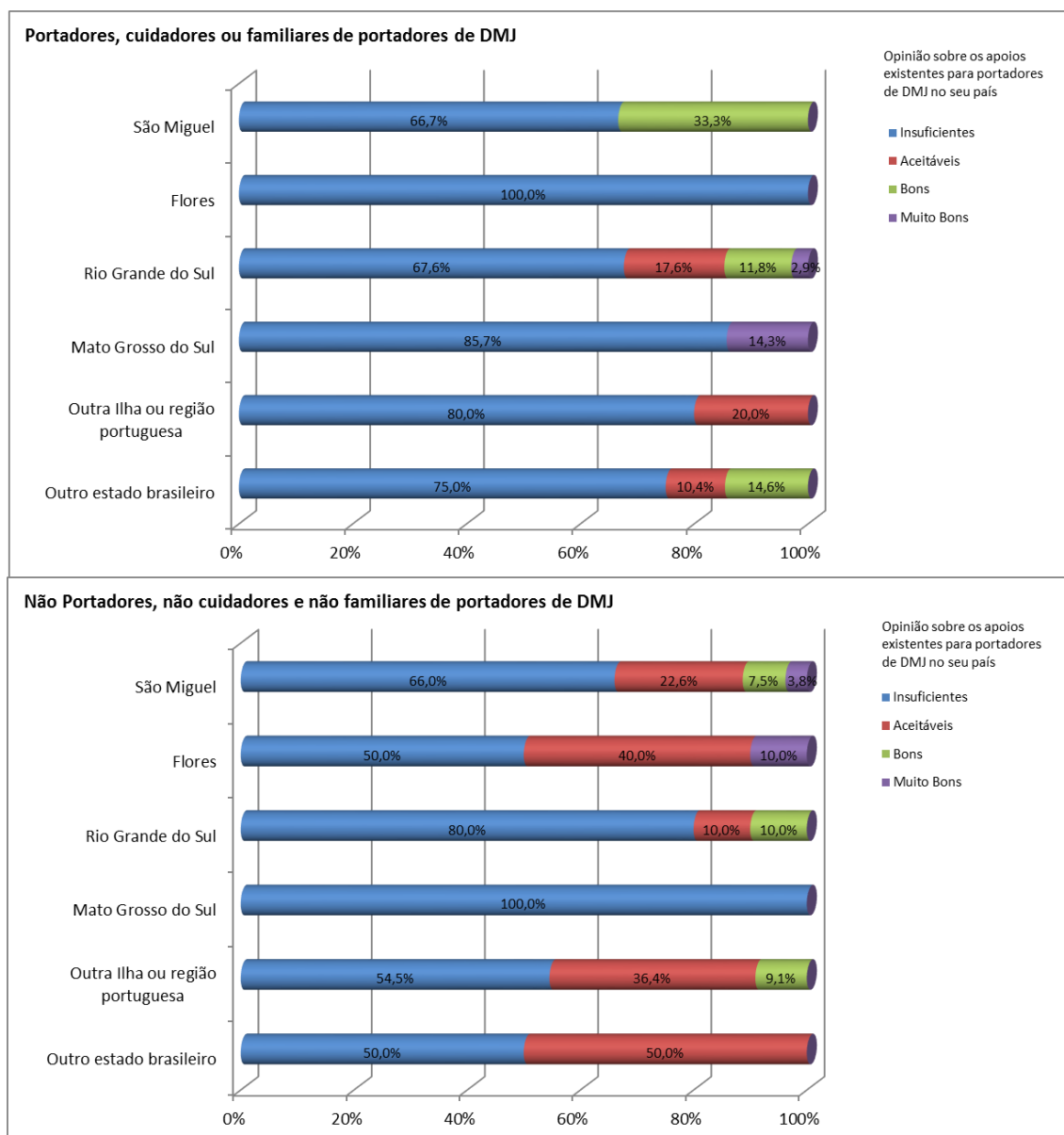
**FIGURA 10 - CONHECIMENTO DA EXISTÊNCIA DE APOIOS PARA OS PORTADORES DMJ NO SEU PAÍS, POR ZONA DE RESIDÊNCIA (%)**



No que toca à opinião sobre esses apoios que o Estado proporciona aos portadores de DMJ, a percentagem que se destaca, independentemente de os inquiridos serem portadores, cuidadores e familiares de DMJ ou não, é a opinião de que esses apoios são insuficientes. Os valores percentuais variam entre os 50% entre os não

portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ das Flores e os 100% entre os inquiridos de Mato Grosso do Sul.

**FIGURA 11 - OPINIÃO SOBRE OS APOIOS EXISTENTES PARA PORTADORES DE DMJ NO SEU PAÍS, POR LOCAL DE RESIDÊNCIA (%)**



Tal como anteriormente referido, a quarta secção do questionário aplicado *online* foi criada para recolher as opiniões dos inquiridos sobre aspetos diretamente ou indiretamente relacionados com a DMJ. No entanto, considerou-se que, visto que as questões dizem respeito às opiniões dos inquiridos, os respondentes,

independentemente de conhecerem ou não a doença, deveriam ser capazes de tomar uma posição e/ou emitir uma opinião. Deste modo, nesta secção, consideraram-se 1033 questionários válidos, ou seja, a totalidade de inquéritos submetidos na plataforma.

Ainda antes de iniciar a descrição e análise dos dados, é importante realçar que, nesta secção, os resultados serão apresentados distinguindo a opinião dos portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ da opinião dos que não o são e, por outro lado, em função do país de residência. Um dos motivos para a opção pela distinção do país e não pela zona de residência é o facto de existirem poucos inquiridos residentes em Portugal portadores, cuidadores e familiares de portadores de DMJ (32 inquiridos), totalizando 3% do total de inquiridos, enquanto que no caso dos residentes no Brasil esse valor atinge os 32,7% (338 inquiridos). No que toca aos não portadores, não cuidadores e não familiares, os residentes em Portugal estão em maioria, totalizando 49,2% (508 inquiridos) enquanto que no Brasil atingem os 15% (155 inquiridos). Assim, a apresentação dos resultados em função do país pareceu-nos a opção mais adequada.

A informação proporcionada de seguida, com o objetivo de fornecer algum esclarecimento que permitisse os inquiridos o seu posicionamento de modo mais fundamentado, foi: “Tendo em conta que a DMJ (SCA3) se manifesta por volta dos 40 anos (em média) e que o portador sintomático a partir de algum momento apresenta um elevado grau de invalidez necessitando por esse motivo de cuidador a tempo inteiro”. Pedia-se, então, que se posicionassem, de acordo com o grau de concordância, face a seis afirmações acerca dos apoios fornecidos pelo Estado. Mais uma vez, as percentagens de inquiridos que afirmaram não saber responder foram residuais sendo a mais elevada de 3,1%.

A primeira afirmação foi: “As reformas e aposentadorias por invalidez deveriam ser mais elevadas no caso dos doentes que precisam de cuidador”.

Em relação a esta primeira afirmação existem pequenas diferenças nas percentagens acumuladas, verificando-se as maiores diferenças no que toca à total concordância com a afirmação. A percentagem acumulada de inquiridos que concordam com esta afirmação é muito elevada, sendo a mais baixa de 86% de inquiridos não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal e a mais alta no mesmo país, de 96,9% (oriunda de portadores, cuidadores ou

familiares). É de realçar a diferença de opinião entre portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ e daqueles que não o são, mais do que a diferença entre residentes nos dois países, no que toca às percentagens de inquiridos que concordam totalmente com esta afirmação. No caso dos portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ a percentagem de inquiridos que concordam totalmente com a afirmação é mais elevada, apresentando-se com 85,2% (residentes no Brasil) e 81,3% (residentes em Portugal). Entre os não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ a percentagem de inquiridos que concordam totalmente é inferior, com 67,1% de residentes no Brasil e 43,7% de residentes em Portugal. As percentagens acumuladas de inquiridos que discordam parcial ou totalmente das reformas e aposentadorias por invalidez mais elevadas nos casos em que os doentes precisem de cuidador variam entre os 3,1% de residentes em Portugal que são portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ e os 13,7% de não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal.

A afirmação seguinte foi: “Devem existir lares ou casas financiadas pelo Estado com profissionais especializados na prestação de cuidados a estes doentes”.

Mais uma vez, a grande maioria dos inquiridos concorda com a afirmação, não existindo diferenças significativas entre eles. As percentagens acumuladas das opiniões concordantes atingem os 96,9% entre os portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal. A percentagem acumulada mais baixa é entre os portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes no Brasil (90,6%). A mais baixa e a mais alta percentagem de inquiridos que concordam totalmente com a afirmação é entre os residentes em Portugal, com 61,6% (não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ) e 78,1% (portadores, cuidadores ou familiares), sendo as percentagens de inquiridos discordantes entre os 3,1% e os 8,6%.

A terceira frase que afirmava que “O Estado deve criar lares ou casas com profissionais especializados na prestação de cuidados a estes doentes mesmo que os doentes paguem com as suas reformas/aposentadorias”, suscita, também, um elevado número de respostas concordantes com a afirmação. A percentagem de inquiridos que

concordam totalmente com a criação pelo Estado de lares ou casas varia entre os 45,8% de não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ residentes no Brasil (com uma percentagem acumulada de concordantes de 75,5%) e os 55,9% não portadores, cuidadores ou familiares de residentes em Portugal (com uma percentagem acumulada de concordantes de 94,7%). Embora com valores bastante baixos, existem inquiridos que discordam totalmente desta afirmação, apresentando-se a percentagem mais baixa em Portugal, com 2% de inquiridos não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ e a mais alta de 12,7% no Brasil (portadores, cuidadores ou familiares), sendo a percentagem acumulada de inquiridos que discordam total ou parcialmente da afirmação mais baixa em Portugal, com 5,1% (não portadores, não cuidadores e não familiares), e a mais alta no Brasil, de 23,9%, desta vez entre os não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ.

A frase seguinte indica que “O Estado deve dar a reforma/aposentadoria completa a estes doentes independentemente do número de anos que pagaram segurança social”. Esta afirmação suscita opiniões bastante diferentes, sendo o valor percentual mais baixo de inquiridos residentes em Portugal que concordam totalmente com a afirmação de 35,3%, relativo a inquiridos não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ. A percentagem dos que concordam parcialmente é de 41,5%. Os restantes inquiridos que concordam totalmente com a reforma/aposentadoria completa para portadores sintomáticos independentemente do número de anos de descontos para a segurança social vão da percentagem mais baixa de 71,9%, de portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal, aos 87,9%, de portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes no Brasil. Como seria espectável, a percentagem acumulada de concordantes varia entre os 76,7% (não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal) e os 95,9% (portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes no Brasil). A percentagem de inquiridos que discordam totalmente desta afirmação vai de 2,1% a 5,2%.

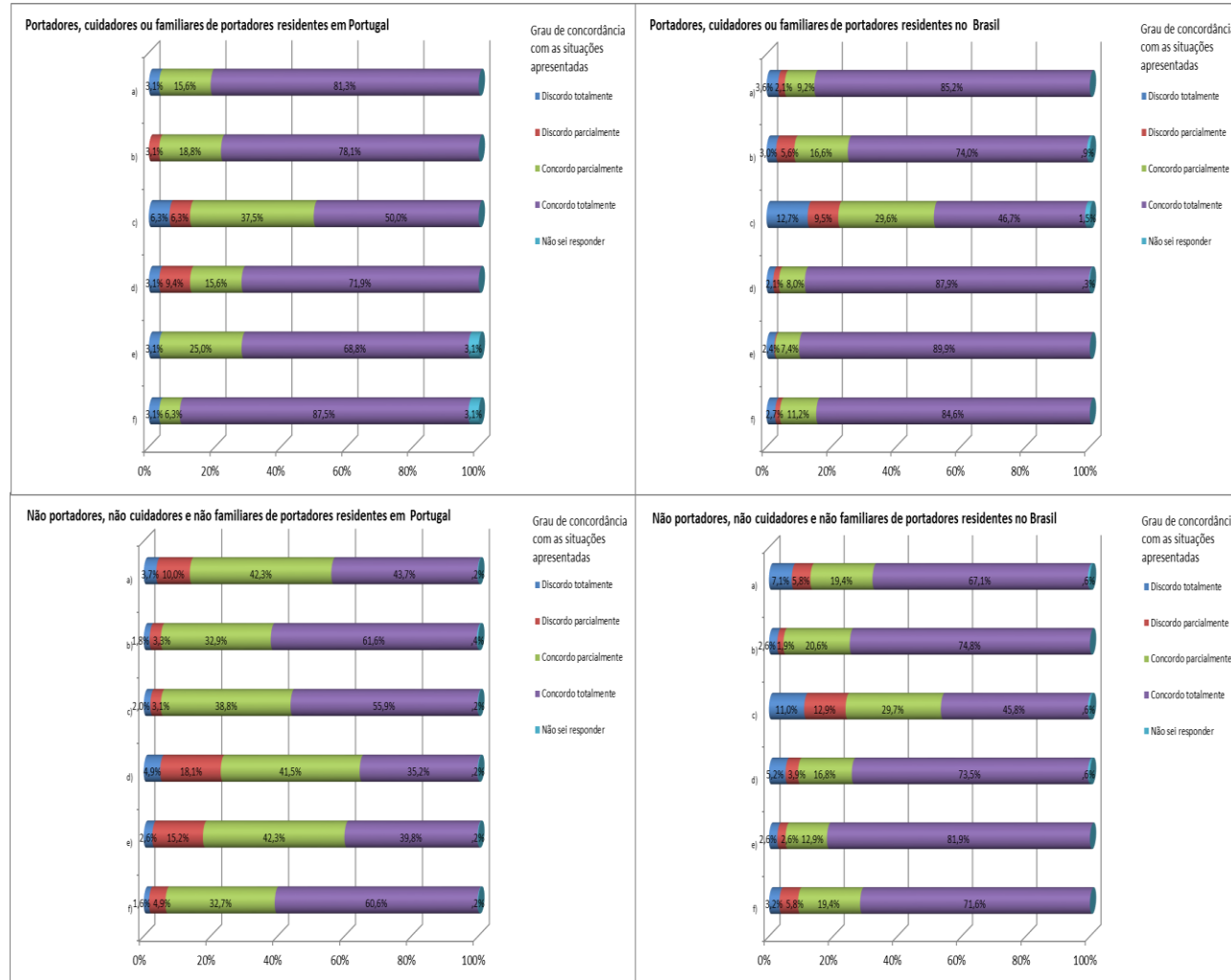
A quinta afirmação foi: “O Estado deve fornecer gratuitamente toda a medicação e equipamentos de apoio para melhorar a vida destes doentes”. Quando somadas as respostas dos inquiridos que concordam parcial ou totalmente com esta afirmação



verificamos que os valores percentuais vão dos 82,1% de inquiridos não portadores, não cuidadores e não familiares de portadores de DMJ residentes em Portugal (com uma percentagem de concordância total de 39,8%) aos 97,3% de inquiridos portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ residentes no Brasil (com uma percentagem de concordância total de 89,9%). Mais uma vez, os inquiridos discordantes são poucos no Brasil, com 2,7% de inquiridos portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ e 5,2% que não o são. Já no caso dos residentes em Portugal, as percentagens são de 3,1% de inquiridos portadores, cuidadores ou familiares de portadores de DMJ, atingindo 17,8% os que não o são.

A última afirmação indicava que “O Estado devia financiar instituições sem fins lucrativos (IPSS/ONG) especializadas no apoio a estes doentes e familiares”. No que respeita a esta frase, o posicionamento dos inquiridos não apresentou grande variação em função do país e de ser ou não portador, cuidador ou familiar de portadores de DMJ. A grande maioria dos inquiridos concorda parcial ou totalmente com a afirmação (de 91% a 95,8%) sendo as percentagens de inquiridos que discordam total ou parcialmente da afirmação residuais (de 3,1% a 9%).

**FIGURA 12 - GRAU DE CONCORDÂNCIA COM AS SITUAÇÕES APRESENTADAS, POR PAÍS DE RESIDÊNCIA (%)**



**Legenda:**

- a) As reformas e aposentadorias por invalidez devem ser mais elevadas no caso dos doentes que precisam de cuidador.
- b) Devem existir lares ou casas financiadas pelo Estado com profissionais especializados na prestação de cuidados a estes doentes.
- c) O Estado deve criar lares ou casas com profissionais especializados na prestação de cuidados a estes doentes mesmo que os doentes paguem com as suas reformas/aposentadorias.
- d) O Estado deve dar a reforma/aposentadoria completa a estes doentes independentemente do número de anos que descontaram para a segurança social.
- e) O Estado deve fornecer gratuitamente toda a medicação e equipamentos de apoio para melhorar a vida destes doentes.
- f) O Estado deve financiar instituições sem fins lucrativos (IPSS/ONG) especializadas no apoio a estes doentes e familiares.

Axel Honneth (2011, p. 160) pretende demonstrar que, fruto desta evolução do direito jurídico, estão criados, na segunda esfera do reconhecimento, os requisitos que possibilitam ao indivíduo desenvolver aquilo que ele chama de autorrespeito. Se numa primeira fase da evolução do direito jurídico o indivíduo era respeitado pela capacidade abstrata de orientação moral, no atual estado dessa evolução ele é, também, respeitado pelo facto de se reconhecer que é merecedor das capacidades concretas para uma vivência digna/dignificante.

Pelo exposto, consideramos que, no caso açoriano, os indivíduos portadores de DMJ veem legalmente reconhecidas as suas capacidades concretas para poderem ter uma vivência digna, que lhes permite formar o seu autorrespeito. No entanto, verificamos que, em alguns casos, eles consideram que nem sempre são tratados da forma mais digna, o que poderá ser visto como não permitindo a formação na totalidade de um sentimento de autorrespeito.

P: Mas para os doentes de Machado? Aqui nas Flores? Eu acho que não está. Porque os médicos, aqui, para a Doença de Machado e para doentes de... acho que... acho que... não está [a apoiar devidamente os doentes]. Se calhar, havia de haver mais informação acerca da doença, como tem evoluído... da parte dos médicos (...) Sim [sente falta de informação e de apoio médico].

(Portador, E7, Flo)

P: Isto é uma doença que esteve morta [esquecida] muitos anos. Não houve ninguém a mexer nisto. Esteve morta principalmente aqui, nas Flores. Se é mais forte aqui, nas Flores, devia-se ter cuidado mais dela aqui, mas não! Vão montar uma associação em São Miguel, complicação das pessoas, o contacto das pessoas, é um contacto desviado de tudo. E, depois, está-se a passar casos aqui que é complicado. É complicado, porque as pessoas daqui também percebem.

(Portador, E9, Flo)

Por outro lado, no caso brasileiro, verificamos que, fruto da inexistência de direitos específicos consagrados na legislação, os portadores demonstram, de forma generalizada, um sentimento de um tratamento pouco dignificante perante o Estado de direito.

A: Aqui não. Aqui, para ir no Hospital do SUS, tem dias que ir dormir na... na fila... para ser atendido no dia seguinte... Tem vez que chega lá e já não tem mais ficha. Então eu, toda a vida pagava um convênio<sup>39</sup> para minha mãe, particular, mas para aqueles que dependem... Nossa Mãe Santíssima. O médico às vezes nem olha o negócio da pessoa e já vai passando a receita e tchau e toma isso aqui e vai desocupando. É assim que é o procedimento. (...) Até o médico da minha sobrinha, da X que vai vir hoje aqui, ele chegou a falar que a ataxia não existe, que ele nunca ouviu essa palavra. Eu estou com o papel todinho daqui e eu vou mandar para ele... Ele [médico] diz que nunca ouviu essa palavra. Então ele vai ter que estudar, porque então ele foi na faculdade errada.

(Acompanhante, E2, MGS)

P: É difícil, o hospital público é muito difícil... conseguir. Porque X [cidade] é um centro... muito grande... tem várias especialidades. Gente do Brasil todo vai lá. Então, eu acho que tem... pouca informação. As pessoas ficam muito perdidas e eles dificultam, eles não favorecem. Até a gente conseguir engrenar assim, a gente perde muitas, muitas idas lá. Não, o hospital público não [ajuda]...

(Portador, E7, MGS)

A: Então, a gente não consegue uma consulta. Não tem por convênio, não tem particular. É só pelo SUS e existe uma peneira muito grande, bem burocrática. Então eu acho que o que mais atrapalha é a burocracia, porque eu corri muito para conseguir e nós já estávamos... eu já estava num estado de pavor, assim, porque não conseguia. (...)

P: Exatamente, porque acho que não há conhecimento, aqui, no... no Estado, no Brasil, da... dessa doença.

(Portador e Acompanhante, E1, RGS)

A: Mas era muito difícil qualquer pessoa da população brasileira fazer um exame de DNA, um exame disso ou daquilo. Era, realmente, era só para uma casta que podia pagar isso, porque não tinha ainda no SUS. Não tinha, como hoje o Hospital de Clínicas não tem dinheiro específico para isso. Quem paga é a escola ou do dinheiro deles ali, n'ê? Então nós não temos essa inclusão ainda. Então, essa luta começou... E uma das coisas que quem levantou essa coisa da genética no SUS foi o Temporão quando era médico e hoje não leva para lá. Porque é que ele, como ministro, não propõe? Não leva a lei já direto? (...) Sim, é o grande problema nosso que ainda continua esse, n'ê? E... e mesmo que você tenha um projeto feito, um projeto bonito, primeiro tem que passar pela Câmara dos

---

<sup>39</sup> Plano de saúde privado.

Deputados Federais. Então esse projeto, que é a modificação da lei e inclusão na lei, não é? Inclusão na lei. Mas esse projeto vai para lá e pode demorar cinco, dez, doze anos, n'ê?

(Acompanhante, E7, RGS)

A nosso ver, reside aqui a grande diferença entre os portadores açorianos e os brasileiros na sua luta pelo reconhecimento. Enquanto no caso açoriano, de uma forma geral, se pode considerar que os portadores conseguem formar o seu autorrespeito, podendo, dessa forma, avançar para a terceira esfera (a da Solidariedade) na sua luta pelo reconhecimento, consideramos que, no caso brasileiro, esse sentimento de autorrespeito não é alcançado, uma vez que, no contexto das relações jurídicas, se verifica a privação de direitos específicos dos portadores.

A: É só por via judicial que você consegue medicação cá, aqui no Estado. Ou então a pessoa morre se não souber procurar. A maioria das pessoas não sabe procurar o direito delas aqui no Brasil. Não sabem.

(Acompanhante, E8, MGS)

Os portadores de DMJ, no caso brasileiro, encontram-se num patamar de luta pelo reconhecimento ao nível das relações jurídicas, dos seus direitos, em busca de uma situação de não exclusão, enquanto sujeitos de direito. Procuram ver reconhecida, não só ao nível da opinião pública mas, antes de mais, ao nível dos direitos, a sua doença e a sua condição de doentes enquanto portadores de DMJ. Fazendo a analogia com a esfera do reconhecimento do Amor, Honneth afirma que,

tal como no caso do Amor a criança, através da experiência continuada da dedicação maternal, adquire a confiança para poder exprimir sem coação as suas necessidades, também o sujeito adulto por meio da experiência do reconhecimento jurídico adquire a possibilidade de poder compreender a sua ação como uma manifestação, respeitada por todos os outros, da sua própria autonomia. (2011, p. 162)

Tal como vimos na primeira parte desta tese, quando falamos das esferas do reconhecimento estamos, no fundo, a falar das propriedades gerais do ser humano, dos seus direitos individuais. No entanto, enquanto não for possível o reconhecimento

dessas propriedades e direitos, não lhe é possível formar aquilo que Honneth designa como autorrespeito.

Relativamente à terceira esfera do reconhecimento, aquela em que se consideram as propriedades singulares que diferenciam os indivíduos uns dos outros, através da qual se analisam os processos de autorrelacionamento, os indivíduos colocam em prática os mais diversos mecanismos de autovalorização, uma vez que eles procuram, também, relacionarem-se de forma positiva “com as suas propriedades e capacidades concretas” (Honneth, 2011, p. 165). Ou seja, a ênfase é colocada nas capacidades intrínsecas de cada um, as quais servem para os distinguir dos demais. O valor social dos indivíduos será atribuído com base nessas capacidades individuais diferenciadoras e não com base na sua posição social. Desta forma, estamos perante indivíduos dotados de características próprias, que deverão ser valorizadas e aceites pelos outros, sendo esta a base para que atinjam os mais diversos estados de autovalorização.

E aqui, desde logo, consideramos que os portadores de DMJ se encontram, à partida, numa posição de desvantagem no que se refere à capacidade de poderem atingir um estado de autovalorização. Uma vez que, como foi demonstrado no decorrer desta dissertação, os portadores, de uma forma generalizada, passam por diversos e variados contextos de interação em que são confundidos com indivíduos alcoolizados, vistos como incapacitados e tratados de forma discriminatória e estigmatizante pelos outros. Como poderão ver-lhes atribuídos a reputação e o prestígio que vão valorar positivamente as suas capacidades, o que lhes permitirá sentirem-se realizados e valorizados? Consideramos que se torna impossível que este processo seja livre de situações de dor, no fundo, de experiências de desrespeito, o que invalida que possam desenvolver formas de autovalorização.

Têm. Eles têm razão de pensar que era um elemento que era bom e tornou-se em nada. Já percebeu? Quando a... quando a gente... quando a gente faz muita coisa e sempre valorizados, isso... isso faz falta à humanidade. A gente... as outras pessoas dizem assim: “Coitado, como ele era e como ele está”. É o que as pessoas podem dizer. Não digo que um ou outro, não digo que não dissessem: “Oh, o diabo lo coma, que isso não prestava para nada”, ou isso ou aquilo. Eh... sempre há gente assim. Há gente para tudo. Mas é um ou outro (...) Eu acho que sim. O mundo é composto por tudo. Há muita gente que goza com a senhora e que não

deve gostar da senhora. Às vezes, olha e diz mal e não sabe nada da sua vida. Há pessoas para tudo.

(Portador, E10, Flo)

A gente (...) quase que se sente mesmo indesejado pelas pessoas sem razão de ser. (...) Não, com a minha esposa e familiares está tudo bem. Eu não me sinto minorizado por eles. Sinto até bastante apoio e eu é que não posso corresponder àquilo que eles querem, porque não posso.

(Portador, E6, SM)

A: Oh, ela não vai num shopping. Eu chamei ela para vir num shopping. Não quer ir no shopping, n'ê? [Disse-lhe]: “Não, vamos lá, lá tem cadeira...” Nossa, ela ficou brava! Acho que chorou uns três dias escondido de mim porque eu falei na cadeira de rodas. Então, eu falei: “Então, vamos enfaixar uma perna, faz de conta que está com uma perna quebrada, n'ê, aí se alguém olhar, olha, faz de conta que ela quebrou a perna!” É uma coisa que eu não consigo entender...

P: Não sei.

A: Então, porque não aceita ir, porque é que fica assim? Alguma coisa dói, eu sei que dói. [Silêncio na sala. A portadora não responde]

(Portador e Acompanhante, E11, MGS)

Passando à análise dos mecanismos que, neste caso concreto da DMJ, criam as diferentes formas de desrespeito dentro das esferas de reconhecimento dos direitos e da solidariedade, verificamos que, relativamente ao modo de reconhecimento dos direitos em que os portadores procuram ver reconhecidos os “seus” direitos, que não são mais do que as suas reivindicações individuais que de forma legítima podem esperar da sociedade em que se inserem (uma vez que eles são um dos seus elementos constituintes providos de valor absoluto e que se encontram em pé de igualdade perante os outros), Honneth apresenta como correspondente forma de desrespeito aquilo a que dá o nome de privação de direitos.

No caso brasileiro pudemos verificar a existência de muitos testemunhos que relatam a existência de diversas formas de desrespeito sendo que, no caso concreto daquelas que dizem respeito à luta pelo reconhecimento na esfera dos Direitos, se destacam os testemunhos que se seguem.

P: Não. Pelo que eu sei, não [não há apoio das equipas médicas]. Tanto que está sendo difícil de ele conseguir a aposentadoria. E cada vez que tem que passar, ele tem que explicar todo o processo que ele está passando, analisando, se mostrar e, às vezes, não é a mesma pessoa que atendeu. Ele tem que explicar tudo o que acontece, porque, às vezes, até o médico mesmo não tem conhecimento. Muitas pessoas não têm conhecimento. Então você sente isso, que as pessoas não sabem o que é que é.

(Portador, E12, MGS)

P: Aqui, no Brasil, é difícil fazer esse exame aos dezoito anos porque é dois mil reais. Pouca gente tem condições de fazer aqui... De graça, não faz. Só particular. Então, pouca gente tem condições de fazer esse exame (...) Não, não dão informação nenhuma porque nem eles conhecem direito essa doença.

A: Mas às vezes a gente comenta que o pessoal e eles [médicos] nem sabem o que é que é Machado-Joseph. Eles falaram: "O que é que é isso?" (...) Não, sei de pessoas que, às vezes, a gente está conversando assim, em algum lugar, falam de alguma doença, nem o médico...

P: Nem médico neurologista conhece.

(Portador e Acompanhante, E14, MGS)

A: O único apoio que eu vejo ali é que eles... que eles estão aposentando pessoal que não pode trabalhar. Mas isso aí é para todos, não é só pessoal que tem esse problema. Aí é a única coisa que eles estão fazendo. É aposentando, um salário mínimo, porque em termos de fisioterapia, isso aí não existe, não tem. Se a pessoa não se virar por conta própria, não tem, não tem apoio nenhum.

(Acompanhante, E8, RGS)

De referir que vão ser essas formas de desrespeito que vão promover o início de um processo de luta pelo reconhecimento.

A: É isso que a gente briga, aqui [pela divulgação da doença]. É verdade. Tem médico que não sabe. Essa neurologista que eu te falei que deu o remédio a ela, que ela começou a engordar, não sabia o que era. É o único que se interessou em abraçar a causa com a gente. E quando começou era eu, o X [diretor da instituição de apoio] e a Y. Agora tem um monte de gente. Você chegou a ver os arquivos daqui, em um ano, dois, já tem dois arquivos cheinhos.

(Acompanhante, E3, MGS)



A: A área da medicina, que é o nosso caso, que a gente briga pela inclusão da doença, n'ê? No Estado, (...) então, a população não tem esse acesso na área federal. Então, o que a gente está querendo... Eu acho que avançou. Você pode hoje, você consegue chegar. Nós conseguimos chegar já ao ministro sobre a doença. O ministro vai vir agora aqui, em Porto Alegre. Agora, tem pressões, não é só de Porto Alegre, tem pressões de São Paulo, tem pressões do Brasil inteiro para fazer a inclusão da doença, para fazer a inclusão da genética, também, n'ê? No SUS. Porque, aí, o SUS pode pagar os seus exames, n'ê? Então, tem todo esse lado, que a genética é uma coisa... parte ainda pertencia a uma camada rica da população, n'ê? A genética era uma coisa exclusiva que uma certa...

(Acompanhante, E7, RGS)

Este trabalho de luta pelo reconhecimento dos direitos dos portadores materializa-se, sobretudo, na atividade das instituições de apoio que procuram a melhoria das condições de vida dos portadores, tal como se pode verificar através das seguintes afirmações de dirigentes e profissionais das instituições de apoio brasileiras.

Os planos de saúde começaram a entrar na Justiça para não pagar, porque não estava escrito o nome desses exames dessas doenças no órgão que normatiza os planos de saúde no Brasil. Só conseguimos colocar a DMJ e outras no rol das doenças no ano passado. Saiu publicado na imprensa oficial, em fevereiro, mas ainda não está no cadastro público, só nos planos de saúde particulares. Já entrámos em contacto com os senadores, fizemos um documento único que entregámos a uma senadora, com o objetivo de incluir as ataxias nas leis de previdência social e nos exames obrigatórios para o fornecimento junto ao SUS. É uma luta, porque as pessoas desconhecem a doença, até mesmo os médicos. (...) Tudo o que conseguimos é entrando na Justiça. Primeiro, gostaríamos que não fosse necessário recorrer aos tribunais para conseguir o apoio do Estado, porque implica um desgaste emocional muito grande. Precisávamos do reconhecimento do governo e do seu apoio para exames, medicamentos, assistência médica (os nossos médicos são voluntários, só temos um médico cedido pelo Governo que vem aqui ao Centro algumas horas por mês o que é pouco, somos quase 600), recursos para diagnóstico.

(IA, Dirigente, E X, BR)

A ataxia, na verdade, está excluída na legislação. Doenças que existem graves e incapacitantes. Mas ataxia não está lá! Mas alguns efeitos são alcançados. A gente pode provar por A+B que é uma doença incapacitante e tudo, mas se não está na lista, não dá. É uma questão burocrática. E não presta assistência porque

não está no rol de moléstias que eles perceberam. (...) Nós estamos a tentar incluir a doença lá no cadastro mas ainda não achámos o nosso “ratão” lá no Congresso, lá para brigar pela gente!

(IA, Dirigente, E3, BR)

Uma das nossas batalhas, por exemplo, tem sido a luta pelo passe gratuito e que daria condições desses pacientes se deslocar para fazer fisioterapia, e ir ao hospital quantas vezes fossem necessárias.

(IA, Profissional, E7, BR)

Como vimos no capítulo anterior, também o trabalho e empenho dos médicos e profissionais de saúde brasileiros foi e é de extrema importância, não só pelo “empurrão” dado para a criação das instituições de apoio aos portadores (que na sua opinião são o motor do lóbi da DMJ, que procura o reconhecimento da doença e dos portadores e consequente consagração de direitos específicos) mas também através dos mecanismos de subversão do SUS, no sentido de fazerem os possíveis por enquadrar os portadores em formas de apoio já existentes nos hospitais e no SUS (os quais não existem especificamente para os DMJ) como forma de colmatar as lacunas resultantes do não reconhecimento legal da doença.

O atendimento multidisciplinar é que tem de ser multiplicado no Rio Grande do Sul e no resto do país, desde que o governo reconheça a existência da doença. (...) As coisas desenvolveram-se muito bem e esse é próximo passo. O apoio da Associação, a exigência tem de sair da cidadania com base nos exemplos que te dei de outras doenças genéticas mais raras. Os doentes têm muito peso. Daí o papel fundamental da Associação para reclamar pelos seus direitos. O que nos move a todos é o tentar tornar a vida melhor para todos os seres humanos.

(SUS, Médico, E1, BR)

Apesar de, tal como descrito anteriormente, a situação dos portadores dos Açores, ao nível do reconhecimento dos seus direitos, ser mais completa e abrangente do que a dos portadores brasileiros, de acordo com os seguintes profissionais da instituição de apoio de São Miguel ainda é necessário outro tipo de criação de um direito na forma do seguinte apoio, que resulta das principais reivindicações dos portadores sintomáticos entrevistados.

Está a fazer muita falta uma residência-lar, pois a única coisa positiva para os doentes de Machado-Joseph é a medicação ser gratuita.

[IA, Profissional, E6, PT]

Quando o apoio domiciliário falha – falha no sentido de já não ser mesmo suficiente, porque a pessoa já está acamada e os cuidados que ela precisa já não são cuidados que possam ser prestados no seu domicílio –, temos a dificuldade de termos doentes com 40, 50 anos, que não têm idade ainda para serem institucionalizados num lar, mas também não têm outras respostas cá fora.

[IA, Dirigente, E2, PT]

No entanto, a conquista desses direitos, no caso português, não foi um processo simples, estando ainda por terminar, uma vez que há direitos que ainda não são aplicados, nomeadamente quando envolvem o sistema de ADSE, tal como é possível depreender pelo relato do seguinte dirigente de instituição de apoio.

Eu acho que estas dificuldades foram mais a nível institucional, não é? Enquanto entidade. Agora, tecnicamente... E eu não estou a falar pela minha experiência, estou a falar pela experiência de quem estava antes e que me passou a pasta. E quem cá esteve, foi, sobretudo, o entrar em casa das pessoas para conhecer as famílias, não é? Porque não podiam ser esboçadas respostas sem... enquanto não se percebessem muito bem quais as necessidades. E uma coisa era o contacto esporádico que havia entre os técnicos do hospital e as famílias e outra coisa era entrar uma equipa formada por um psicólogo, um assistente social – na altura também havia um coordenador técnico – e entrar em casa das pessoas e fazer um levantamento das características e das necessidades de cada uma das famílias. Eram famílias que estavam sem apoio nenhum há não sei quantos anos, e, portanto, entrar não sei quantos técnicos pela casa dentro a fazer-lhes perguntas – e algumas delas extremamente invasivas, tipo: “Quanto é que você ganha?” – não foi fácil. Não é fácil (...) Mas acho que a principal, a nível técnico, o principal problema foi a resistência das famílias ao contacto com os técnicos, n’ê? Mas como eu já disse, isto tem-se vindo a diluir durante os anos e neste momento (...) Mas, na altura, para eles, que estavam naquele isolamento terrível, e o desconhecido para eles é assustador, e para eles era. (...) Também teve os aliciantes [ri]... [eram oferecidos apoios para a adequação da habitação que ajudavam a minimizar resistências]. (...) A aplicabilidade da lei [dos apoios concedidos aos doentes de Machado-Joseph] não foi explícita na altura, pelo que a Caixa/Segurança Social automaticamente estava... A ADSE tenta fugir um bocadinho com o rabo à seringa em termos de “essa lei não foi feita para nós, foi

feita para a Segurança Social”. Mas também é uma coisa que nós andamos a ver se conseguimos desbloquear. Temos aí umas ajudas políticas a ver se conseguimos desbloquear isso, mas também não é um processo fácil como é óbvio.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Este mesmo dirigente revela que, enquanto associação, tem-lhe sido relativamente fácil obter apoios do governo regional para as despesas básicas, sendo que a associação promove depois várias ações para angariar fundos, que incluem venda e consequente exposição de trabalhos dos portadores, num processo que mostra à comunidade as capacidades deles, contribuindo para aos processos de autovalorização dos portadores.

Não, não temos razão de queixa. Não temos razão de queixa [enquanto associação]. (...) Aqui há uns anos, quando constatámos a necessidade do apoio domiciliário que fosse prestado por técnicos de saúde ou elementos ligados a esta área, falou-se nisso, neste projeto e ele não foi aceite porque, alegadamente, já haveria outras instituições que deveriam, poderiam dar este apoio... ainda que depois falte. Mas, quer dizer, é o único “não” escarrapachado que me lembro de ter ouvido assim, na minha cara, nestes oito anos. Portanto, acho que não temos grandes razões de queixa. E, depois, é preciso saber aproveitar um bocadinho as coisas que não dependem só do governo, não é? Por exemplo, a gente promove bazares, a gente vende trabalhos que eles efetuam, campanhas de angariação de fundos, pronto, para os extras, para os extras. Porque o Instituto da Ação Social dá-nos aquilo que nos tem que dar, que é para o funcionamento diário disto e é para os ordenados, n’é? O resto... (...) como eu acho que nós só pedimos aquilo que é razoável, é muito raro ouvirmos um não, porque nós não andamos aqui a pedir luxos. A gente pede aquilo que, as coisas vão devidamente justificadas, bem argumentadas e, portanto, as possibilidades de ouvir um não são muito poucas. Estamos... Por exemplo, foi um processo demorado, por exemplo, da aquisição da nova sede, de mudarmos de espaço mas, quer dizer, estas coisas são sempre demoradas, não é por ter sido a instituição X. (...) E isso é prova provada de que o governo tem colaborado connosco em tudo o que é possível.

(IA, Dirigente, E X, PT)

Ainda no que respeita às necessidades que se encontram por colmatar, ao nível dos apoios aos portadores, é referido pelo seguinte profissional da instituição de apoio de São Miguel, que

[Falta] o apoio domiciliário. Não é o suficiente, não é o suficiente, não, não, não. Porque esta equipa do apoio domiciliário que vai às casas das pessoas [das Santas Casas da Misericórdia], geralmente é o apoio para a terceira idade. E, muitas vezes, nos nossos casos, acontece pessoas com mais jovens. E, depois, há listas de espera enormes. Ou vai-se numa situação muito urgente ou então não há o apoio domiciliário que nós queríamos que houvesse para estas pessoas.

(IA, Profissional, E5, PT)

Verifica-se que, no caso português, apesar do aumento da “visibilidade pública e legitimação política”, as associações de doentes, “reconhecidas enquanto interlocutoras nas formas de regulação formal” revelam, no entanto, “uma capacidade limitada de influenciar as políticas de saúde” (Tavares, 2016, p. 200).

Olhando à teoria de Honneth, podemos concluir que, sobretudo no caso brasileiro, a dimensão da “negação de direitos socialmente válidos” leva os portadores a experienciar uma perda de autorrespeito, no sentido em que não se revêem como elemento dos processos de interação social ao mesmo nível dos outros indivíduos, criando neles um sentimento de injustiça.

No que toca às formas de desrespeito correspondentes à terceira esfera do reconhecimento (degradação e/ou ofensa), registamos uma, comum a todos os contextos geográficos abrangidos por esta investigação. Não existe uma valorização social que permita aos portadores relacionarem-se com as suas propriedades e capacidades concretas. Se são automaticamente desvalorizados por aparentarem estar alcoolizados (quando não corresponde à realidade, até pelas “imposições” das características da doença), como poderão eles relacionar-se com as suas propriedades e capacidades concretas?

Na realidade, foram muitos os relatos de situações de degradação e/ou ofensa recolhidos, não só no caso açoriano mas também no caso brasileiro, tal como se poderá verificar através dos testemunhos que se seguem.

A: Mas tenho... eu tenho uma coisa a salientar, que eu quando vim para cá, minha mãe estava em mau estado e a assistente vinha aqui e não fez nada, absolutamente nada. Minha mãe nem sequer tinha fraldas nem nada. Fazia tudo em cima da cama. É preciso salientar isso. A gente tem muitas queixas da assistente social, porque eles estão lá mas é sentados... é sentados.

P: Fazem bens a uns...

A: Fazem bem a uns e aqueles que são mais pobres, não fazem caso (...) Sim, sim.

P: E (...) com uns e com outros.

A: Minha mãe tirava... quando fazia as fezes, tirava com um plásticozinho e metia dentro de um saco. O cheiro era nauseabundo. Eu é que tive que dar uma revolução nisso tudo e cheguei a perguntar à minha mãe se elas vinham e elas chegaram a vir aqui. Não quando eu vim, antes de eu chegar cá. E foi por isso que eu tive que despedir-me lá do meu serviço. Eu trabalhava no X e vim para aqui por causa disso.

(Portadora e Acompanhante, E X, Flo)

P: Eu não quero dizer para eles darem uma ajuda a essa pessoa, mas ignorem um bocadinho essa... eu não sei dizer a palavra em português. Ah, eles ignoram essas pessoas, um bocado. Estás a perceber? Porque eles até podem dizer assim: “Esse gajo vem bêbedo daí de baixo” ou “Foi tomar a bebedeira para ali”, ou qualquer coisa, não percebem o que é essa doença.

(Portador, E9, Flo)

A2: Ah, com embriaguez [doença confundida pelas outras pessoas com embriaguez]. Isso aí a maioria das vezes... isso aí já olhavam e aquele sorriso.

A1: O pai dela mesmo [pai da esposa doente DMJ] diz que até falou uma vez... ao médico. A mãe dela ia levando o pai dela no médico. Acho que era de manhã, n’ê? Diz que quando entrou, assim... com ele cambaleando assim, n’ê? Diz que... o médico que olhou: “Pô, já bebeu hoje?”, [disse] para mãe dela. Diz que falou assim. É um mal geral [confusão com a embriaguez].

(Acompanhantes, E4, MGS)

P: Ah, eu não senti nada quando eu andava para trabalhar. Eu era X [profissão] e eu andava, assim, e às vezes, eu balançava e a gente... Porque, você sabe, eu não bebo [afirma]... E eu falava que: “Eu não aguento”. Tinha que parar para justificar a doença que eu tinha e diziam: “Ele bebeu todas hoje! Esse cara está sacando fogo!” Mas eu nunca bebi. Eu sentia mágoa. Agora, depois que eu comecei a

andar na cadeira de rodas, não podia fazer mais nada. Eu tinha que fazer tratamento psicológico.

(Portador, E14, MGS)

P: A minha mãe é que ficava brava. Ela... com isso... Um dia ela vinha da rua, da farmácia, com nós pela mão. Eu era pequena e ela... e ela vinha comigo pela mão e um cara passou por ela e disse: “Oh vizinha, tem que beber menos.” Como ela ficou brava como aquilo, como atingiu ela e é uma coisa assim, que não... Eu achei graça... E como atingiu ela!

(Portador, E8, RGS)

Este tipo de ocorrência de situações de degradação e/ou ofensa é, também, confirmado pelos profissionais das instituições de apoio, nos Açores.

[Os outros podem pensar] que os filhos também têm [DMJ] e depois que os filhos, ah... ainda podem ser, por exemplo, a chacota na escola. Podem começar a ser... assim, a mandarem bocas para eles, isso tudo, a serem postos de parte. (...) É, não têm. Não têm e depois é a tal coisa, é ah... aqueles normais para um lado e os portadores para o outro. Já há uma rutura, não há aquele (...) intercâmbio que devia haver.

(ONG, Profissional, E4, PT)

Os familiares precisam mesmo de um sítio onde deixar os seus doentes, porque as pessoas com essa doença não podem estar sozinhas em casa, não podem mesmo. (...) Não podem estar sozinhos. Querem ir ao wc, comer, beber e não o conseguem fazer sozinhos. São pessoas que precisam permanentemente de uma pessoa ali. Precisam de alguém 24 horas por dia. Daí um lar ser fundamental. Mas os lares “comuns” impõem restrições como a idade que no caso destes doentes não se aplica. (...) Os doentes ficam muitas vezes revoltados quando as pessoas que não conhecem a DMJ fazem juízos de valor, comentários pejorativos. Tento-lhes explicar que as pessoas não sabem o que é essa doença e por isso fazem juízos precipitados. É mais fácil explicar-lhes o que é, porque a pessoa quando não está informada torna-se ignorante.

(IA, Profissional, E6, PT)

Na verdade, verificamos que essas consequências incidem em todos os contextos abordados, nomeadamente no caso dos conceitos de agravo ou ofensa encontrados quer no caso brasileiro quer no caso açoriano, quando, por exemplo, os

portadores são constantemente humilhados publicamente, sendo apelidados de bêbados pelos outros. E até mesmo no caso do conceito de morte social, verificado no caso açoriano, quando encontramos casos de portadores que não saem de casa (só em casos excepcionais e geralmente para ir ao médico) e evitam comunicar com os outros que não são familiares.

Em São Miguel, o dirigente seguinte relata a necessidade que os portadores sentem em ver reconhecidas perante os outros as suas capacidades enquanto pessoa.

Eles tentam transmitir a ideia de que não são dignos de pena. Eu acho que eles detestam que tenham pena deles, tirando alguns, mas isso é uma questão de personalidade, não é, é neles como poderia ser noutro, numa pessoa qualquer. Há quem goste que tenham pena deles, mas eu acho que a maioria deles não gosta que sintam pena deles, até porque alguns até recusam ajuda, às vezes. As pessoas até vão para ajudar e tal, e eles próprios: “Não, deixe estar que eu ainda sou capaz de fazer isso sozinho”, o que é ótimo e... É essa e tentar mostrar que são capazes de fazer coisas ainda. E isso vê-se no orgulho que eles têm quando alguém compra um trabalho deles ou quando alguém faz um elogio ao trabalho deles.

(IA, Dirigente, E X, PT)

É a sua autoestima que, enquanto modo de autorrelacionamento prático, é posta em questão.

Aquilo que aqui é negado à pessoa pelo desrespeito em reconhecimento é a aprovação social de uma forma de autorrealização, que ela própria terá de encontrar penosamente com o auxílio do encorajamento de grupos de solidariedade. (Honneth, 2011, p. 183)

Nestes grupos de solidariedade podemos incluir as instituições que trabalham diretamente com os portadores e que, sobretudo de forma mais notória no caso brasileiro, são instrumentos de luta pelos direitos e reconhecimento social dos portadores de DMJ. Além de lhes proporcionarem ajuda ao nível dos cuidados biomédicos, procuram, também, tornar a sua situação mais visível socialmente através da realização de atividades públicas potenciadoras de uma melhor inclusão/aceitação social. E, no caso brasileiro, na luta pelo reconhecimento dos seus direitos junto dos órgãos de decisão.



O autor avança que os indivíduos, quando se inserem num determinado grupo social que luta por um determinado reconhecimento, experienciam uma espécie de reconhecimento antecipado de uma comunidade futura, na qual a(s) sua(s) reivindicação(ões) são reconhecidas, o que lhes devolve, de certa forma, uma parte do reconhecimento perdido (Honneth, 2011, pp. 218-221).

Esta afirmação pode ser confirmada, no caso brasileiro, nomeadamente em Rio Grande do Sul, onde se constata que existe uma mobilização dos portadores num grupo que luta pelo reconhecimento da doença e dos seus direitos enquanto portadores de DMJ e que se revê nos testemunhos que se apresentam em seguida.

P: tem que correr atrás...

A: Estou acabando a faculdade agora, estou entregando a minha monografia em janeiro, e estou aqui (...), para ajudar, para a gente correr atrás desse governo que não quer nada de nada. É que nem no começo, quando foi para abrir e pedir licença, todas aquelas coisas que precisa (...), n'ê? Então, eu quero voltar a ter aquela energia que tinha há uns dois anos, para poder ajudar aqui.

P: A X [acompanhante] é uma boa briguenta, briga é até à última! Ela escolheu a profissão certa. Brigar é com ela [risos].

A: Eu acho que isso é muito importante em qualquer coisa que você faça na vida.  
(Portador e Acompanhante, E3, MGS)

P: Tocar para frente a associação. A associação, assim, eu acho que a... é a vontade que eu tenho, assim, era ter um lugar onde todo o dia eu pudesse receber, assim, as pessoas, sabe, e daí que as pessoas viessem, assim como tu falaste que tem lá [Açores]: “Um dia tem aula disto, outro dia tem aula daquilo...” Que a pessoa depois ficasse ali e conversasse e tomasse o seu chazinho, uma coisa assim, sabe. Eu gostaria, gostaria muito, sabe, de ter um lugar assim. E eu não teria assim problema de ficar, sabe, num lugar assim, de trabalhar num lugar assim, sabe, eu gostaria.

(Portador, E9, RGS)

P: Eu acho que eu tenho que lutar e partir para uma luta diferente. Eu não estou lutando por mim. Eu tenho X netas, X filhos, e ninguém tem a sintomática ainda. Então eu sou... a minha obrigação é... já que eu sou... é... eu tenho um erro genético.

(Portador, E10, RGS)

No caso açoriano, em que não se constata o mesmo tipo de mobilização grupal na luta pelo reconhecimento, quando questionados sobre o seu futuro a maioria dos portadores deram respostas muito vagas e que perspetivavam uma falta de esperança no que está para vir.

P: Morrer [chora e ri]. [Longo silêncio]

(Portador, E1, Flo)

P: Olhe, do futuro... eu não espero bom. Espero ainda pior. Quando eu estiver com a minha cabeça... que nem andar nem nada, ainda vai ser pior.

(Portador, E2, Flo)

P: Vejo o futuro como é que é... e pronto. Eu estou sempre a fazer... a fazer projetos, mas... projetos mais curtos.

(Portador, E9, Flo)

P: Oh, nada. Olhe, sabe o que é? É nada mesmo. Mesmo. Não me importa com nada. Para quê, e eu não posso com nada? (...) [Entrevistadora pergunta sobre que expectativas para o futuro têm] Oh, a morte... Oh! Pensa que não vai chegar?

(Portador, E11, Flo)

P: Conhece a garagem da Câmara [referindo-se ao cemitério]? [Ri] É, porque há um cerrado por trás... desculpe, de eu interromper. Há um cerrado por trás da... [risos] da garagem da Câmara que a gente chama o Cerrado do Adro e é para lá é que a coisa ah... (...) Não, não tenho ambição. Não tenho ambição de nada.

(Portador, E13, Flo)

P: [Expectativas?] Morrer. [A entrevistadora pergunta se não tem sonhos. Fica em silêncio e responde:] Nada...

(Portador, E15, SM)

Espero que encontrem um tratamento para que as pessoas possam pelo menos ter mais qualidade de vida, não dependerem de ninguém.

(Portador, E20, SM)

Podemos, em parte, explicar esta forma mais “moribunda” de encarar o futuro por parte dos portadores açorianos com o facto de já disporem, há bastantes anos, de

um conjunto abrangente de direitos e apoios consagrados, resultantes do reconhecimento da sua doença e da sua própria existência enquanto membros de uma sociedade que, no entanto, não se encontram em pé de igualdade perante os demais indivíduos, em contexto de interação social, motivos que, certamente, contribuem para que não exista uma mobilização grupal de luta pelo reconhecimento mais consubstanciada. Contrariamente ao caso dos portadores brasileiros, que ainda almejam pelo reconhecimento da doença e, conseqüentemente, de direitos e apoios básicos à sua condição.

Honneth resume estas ideias referindo que “tais sensações de injustiça podem conduzir a ações coletivas, na medida em que forem experimentadas por todo um círculo de sujeitos como típicas da sua própria situação social” (Honneth, 2011, p. 222).

Estando perante uma visão teórica que defende a existência de um processo de construção de uma relação positiva do indivíduo consigo mesmo, cujo trajeto pelas três esferas de reconhecimento se vai fortalecendo de forma progressiva, em que a cada nível de reconhecimento mútuo aumenta a sua autonomia subjetiva, conclui-se que os portadores açorianos refletem uma maior autonomia subjetiva em relação aos portadores brasileiros, sendo que, conseqüentemente, a estes corresponde um maior conjunto de experiências análogas de desrespeito social.



## CONCLUSÕES

A doença é uma realidade socialmente construída para a qual contribuem doentes, familiares, profissionais de saúde e das instituições de apoio e a própria comunidade “e, como tal, incorpora uma pluralidade de significações e conotações que veiculam uma determinada representação do mundo e da ordem social” (Ferreira, 1996, p. 12).

Segundo Carlos Miguel Ferreira,

a doença é também um facto social “exterior ao indivíduo e dotado de um poder coercivo”, a sua essência e a sua distribuição são diferentes segundo as épocas, as sociedades, as condições sociais. A doença resulta essencialmente de uma contradição entre o indivíduo e o meio social. Alguém pode ser vítima de uma agressão do meio natural e tornar-se hospedeiro de um agente infeccioso, mas só se torna doente quando, em consequência dessa agressão, a sua forma de agir se transforma e ele é reconhecido como enfermo pelo seu meio social. (1999, p. 108)

A DMJ é uma doença que, dadas as suas características, tem implicações não só no quotidiano dos portadores mas também no de um grupo mais alargado de atores, que inclui familiares e cuidadores, vizinhos, médicos, profissionais das instituições de apoio, outros profissionais e os não portadores que interagem com eles.

Recorrendo a uma metodologia predominantemente qualitativa, que permitiu a recolha e análise de dados qualitativos (entrevistas presenciais) complementados com dados quantitativos (recolhidos através de questionário), procurou-se analisar a realidade social vivida pelos portadores de DMJ e pelos seus familiares no que respeita à experimentação da doença, às representações e às estratégias de ação, à identidade social real e virtual, ao estigma individual e familiar, e às diferentes formas de luta pelo reconhecimento e respetivos quadros de conflitos sociais, sem esquecer os reflexos que a (in)visibilidade da doença tem na vida social de portadores e seus familiares, em muitos momentos pautada por situações de tensão e de dilemas, com os quais

portadores, familiares e médicos se deparam e que ajudam a agravar o quadro da doença, já de si negativo.

Nesse sentido, recorreu-se a um quadro teórico-concetual que permitisse a melhor compreensão das informações recolhidas no terreno, partindo da premissa de que a realidade é socialmente construída (Berger e Luckmann) e do conceito de facto social total (Mauss), procurando, com maior ou menor profundidade, abarcar as três dimensões/olhares que são construídas sobre a doença: *illness*, *disease* e *sickness* (Laplantine).

Além de inquirir os portadores em São Miguel, Flores, Rio Grande do Sul e Mato Grosso do Sul, considerou-se fundamental entrevistar os acompanhantes (familiares e/ou cuidadores), por serem as pessoas com quem os primeiros possuem laços relacionais mais próximos. Os acompanhantes eram, na maioria dos casos, elementos da família nuclear, da família alargada ou alguém pago para exercer a função de cuidar do portador.

O testemunho e as opiniões dos médicos e de outros profissionais de saúde também foram considerados visto que essas opiniões são moldadas pela sua formação académica bem como pelo tipo de relação que criam com os portadores e familiares (mais institucional/instrumental) e pelas experiências resultantes do acompanhamento de vários casos, sendo, por estas razões, consideradas relevantes.

Também se considerou importante apreender o olhar dos dirigentes e dos profissionais das instituições de apoio que lidam diretamente com estes portadores e os seus familiares pois detêm um conhecimento muito próximo das dificuldades sentidas por estas famílias, além de serem quem lhes dá publicamente voz e quem se esforça por mediar as relações entre estas famílias e a comunidade envolvente, procurando eliminar preconceitos, minimizar/eliminar o estigma e o isolamento, proporcionando-lhes variados momentos de lazer e procedimentos terapêuticos.

Por fim, os não portadores foram inquiridos através de questionário, numa perspetiva meramente complementar, para melhor compreender os seus conhecimentos sobre a doença e sobre os portadores e as opiniões que formulam em

torno de situações hipotéticas (mas verosímeis) que dizem diretamente respeito a estas famílias.

Como foi possível verificar, o corpo é um elemento central na construção da identidade dos indivíduos (Crespo) sendo, para tal, fundamental a análise da influência que as transformações do corpo, inerentes ao desenrolar da doença, provocam nos contextos de interação e, conseqüentemente, na identidade dos indivíduos.

A posição e a dimensão simbólica atribuídas ao corpo são específicas de cada momento e contexto social sendo resultado das representações sociais vigentes (Le Breton). É necessário compreendê-las, particularmente no que toca às alterações visíveis do rosto, principalmente do olhar, que é visto como “o espelho da alma” e que está simbolicamente associado à identidade dos indivíduos, levando à estigmatização mais ou menos intensa, dependendo do contexto socio-histórico e demográfico no qual os portadores estão inseridos.

Como também foi possível perceber na análise, a visibilidade da doença, a partir de determinada altura, e uma vez que as alterações físicas provocadas pela DMJ já não são possíveis de esconder perante os outros, inviabiliza a passagem de uma imagem de normalidade para os outros, influenciando negativamente o processo de interação dos portadores com os outros.

Os portadores, incapazes de esconder as alterações/deformidades corporais e, assim, não conseguindo apresentar todo “um conjunto de qualidades que estes corpos devem conseguir alcançar: o corpo elegante, o corpo belo, o corpo saudável, o corpo sólido, o corpo musculado, o corpo forte, o corpo esbelto, o corpo flexível, o corpo de fibra, o corpo resistente, o corpo sensível, o corpo viril, o corpo sensual” (Resende, 1999, p.10) passam a ter que gerir a (in)visibilidade dessas deformidades. “Os defeitos e as deformações são escondidas ou mostradas com dificuldade, numa aceitação sempre influenciada pela dicotomia normal-anormal” (Resende, 1999, p.16).

Percebeu-se existirem duas posturas dos não portadores perante os portadores no que respeita aos círculos de sociabilidade de maior proximidade (amigos, familiares e vizinhos), afirmada tanto pelos entrevistados portugueses como pelos brasileiros, que é corroborada pelos seus acompanhantes familiares e/ou cuidadores: por um lado, a

aceitação/compreensão e ajuda dos outros e, por outro, o afastamento. Existem também entrevistados (portadores, familiares e/ou cuidadores acompanhantes, profissionais de saúde e das instituições de apoio) que referem que há portadores que optam, eles próprios, por se afastarem dos outros.

No entanto, apesar de uma maior ou menor aceitação dentro dos círculos de sociabilidade verificam-se em muitos casos, sobretudo portugueses mas também brasileiros, estratégias de isolamento por parte de portadores. Este contexto de não-aceitação e/ou exclusão limita de forma concreta a vivência dos portadores, não só em termos das suas sociabilidades mas também na sua vida profissional e social, com consequentes dificuldades e/ou agravamento a nível financeiro. O que, por sua vez, os leva a questionar a sua condição enquanto seres humanos capazes, dotados de características próprias que permitam fazer com que se sintam úteis, não só em contexto familiar mas também social, e, desta forma, coloquem em questão o seu valor enquanto pessoas.

Com o passar do tempo, a dependência dos familiares e cuidadores (resultante do agravamento das debilidades físicas) transforma-se, em muitos casos numa dependência total (física, financeira, social).

Compreende-se, por isso, serem muitos os fatores que influenciam o modo como o estigma é sentido pelos indivíduos, existindo duas dimensões do estigma que são de realçar: o estigma individual e o estigma familiar. No caso da Doença de Machado-Joseph, o estigma individual pode ser associado a estigmas fundados em atributos “desacreditados”, que são visíveis para os outros. Isto acontece no caso dos portadores sintomáticos, quando os sinais de DMJ se tornam visíveis aos olhos dos outros. O estigma familiar funda-se em atributos “desacreditáveis” que, não sendo visíveis para os outros, se materializam, neste caso, nos familiares de portadores “em risco” de manifestar a doença.

Verificou-se que, numa fase inicial de manifestação dos primeiros sinais e sintomas, os portadores (portugueses e brasileiros) não admitem publicamente sê-lo e, portanto, não assumem a sua doença e a sua condição de doentes, recorrendo a inúmeras estratégias de ocultação do atributo, numa tentativa de evitamento de situações de interação potencialmente desvantajosas. Eles próprios (re)conhecem



serem possuidores de um atributo estigmatizante no julgamento dos outros, passando de pessoas completas a pessoas diminuídas (como é afirmado em alguns relatos), tornando-se pessoas a evitar.

Existem também relatos de entrevistados brasileiros que afirmam evitar o contacto com outros portadores com sinais e sintomas mais visíveis, numa tentativa de evitamento de uma rotulação com conotação negativa que está associada à posse de um atributo estigmatizante e, conseqüentemente, alvo de estigma, apesar de, no caso brasileiro, a doença não ser (re)conhecida legal e socialmente, bem como de “riscos” e portadores assintomáticos que evitam o contacto com portadores sintomáticos para evitarem o “confronto” antecipado com um futuro de sofrimento, que, mais cedo ou mais tarde, irá chegar.

No entanto, verificam-se frequentemente situações de preconceito e desrespeito que são marcantes para os portadores e acontecem tanto com os portadores brasileiros como com os portugueses e que dizem respeito, por exemplo, à confusão com estarem alcoolizados. Os acompanhantes apercebem-se claramente da mudança nas reações dos outros perante os portadores sintomáticos e dos efeitos negativos provocados, considerando que, na maioria das vezes, essas alterações estão relacionadas com o (des)conhecimento e com a visibilidade dos primeiros sinais e sintomas da DMJ, ficando evidente a indignação que sentem perante essas situações de preconceito e de estigmatização presenciadas.

Como foi possível perceber, sobretudo no caso dos entrevistados florentinos, a marca indissociável do estigma reproduz-se numa perda de controlo na realização das atividades diárias, fazendo com que os doentes deixem de ser aceites como plenos participantes na vida social, tornando-os socialmente desvalorizados à luz dos padrões de normalidade, uma vez que não correspondem às expectativas sociais. A fragilização do estatuto pessoal e social dos portadores pode levar ao descrédito individual e também familiar, principalmente nas Flores e em São Miguel, não significando, porém, que todos os portadores se resignem a esta “fatalidade”, verificando-se o recurso a estratégias de evitamento de situações potencialmente desfavoráveis, sobretudo em Rio Grande do Sul e Mato Grosso do Sul e, também, em alguns casos em São Miguel.

À semelhança do que acontece com os entrevistados brasileiros, os profissionais portugueses (de saúde e das instituições de apoio) afirmam que muitos portadores açorianos evitam o contacto e consequente rotulação de serem portadores de DMJ (na atualidade, isto acontece principalmente no caso dos portadores das Flores). Há inúmeras situações apontadas pelos profissionais que o demonstram, como é o caso de, entre outras situações referidas na tese, não comparecerem nas sessões de esclarecimento organizadas pelas instituições de apoio e pelos serviços de saúde, recusarem as aulas de fisioterapia de grupo e evitarem a presença no centro de saúde quando são agendadas consultas de especialidade especificamente para portadores de DMJ.

Os médicos entrevistados e os outros profissionais de saúde e das instituições de apoio portuguesas também referem a existência de casos em que a dificuldade de aceitação da doença é tal que os doentes, encontrando-se num processo de negação da sua condição, autopenalizam-se, recusando, inclusive, usufruir das regalias que a legislação regional açoriana de apoio aos portadores prevê.

As crenças e justificações populares para o facto de serem portadores de DMJ a que os portadores recorrem e as estratégias encontradas para (in)visibilizar a DMJ demonstram a existência de um atributo indesejável que é alvo de estigma e que, por motivos diferentes, é necessário esconder, no caso dos Açores, e dar visibilidade, no caso do Brasil.

No fundo, os portadores de DMJ acabam, inevitavelmente, por se encontrar numa posição de fragilidade, quando inseridos em contextos de interação, ocupando quase sempre o prato negativo da balança relacional, podendo culminar em situações de evitamento de contacto por parte dos outros, fruto da sua não “normalidade”, que diminui o seu crédito e reconhecimento sociais.

Mesmo sem o desejarmos, o corpo está sempre presente na sua relação com os outros. A sua ausência sente-se, pressente-se, toca-se através das relações que estabelecemos com os outros e com os objetos que fazem parte de vidas partilhadas (...) o corpo atua, age com e sobre outros corpos. Atualiza as relações. Resiste a relações. Constitui as relações. Reproduz as relações. Transforma as relações. Autonomiza-se às relações. Conforma-se às relações. Depende das relações. (Resende, 1999, p. 16)

Nos Açores, com maior destaque nas Flores, existe uma tentativa de manter o defeito “secreto”, muitas vezes porque a visibilidade da doença torna a vida dos filhos e dos familiares mais difícil. No caso de Rio Grande do Sul e de Mato Grosso do Sul, não verificámos a mesma relutância por parte dos portadores em assumir a sua doença e dos seus familiares afetados.

Existem, portanto, duas formas de lidar com esta humilhação pública. Por um lado, a açoriana, sobretudo no caso dos portadores residentes na ilha das Flores, com a “reclusão” dos doentes ao espaço privado (resguardando-se no seu ambiente familiar), deixando de contactar com outros elementos da comunidade envolvente. No caso dos portadores residentes na ilha de São Miguel, evidencia-se o trabalho da associação que apoia os portadores, sendo evidente, ao longo dos últimos anos, o aumento do “à-vontade” destes portadores residentes em São Miguel para aparecer em público e assumir, em grupo, a sua condição perante os outros. Por outro lado, a postura brasileira é no sentido de portadores e doentes assumirem, perante a comunidade envolvente, a sua condição de doentes ou de futuros doentes, através da utilização de bengala no espaço público e da luta pelo reconhecimento da sua condição e de todos os benefícios e direitos que consideram justos, quer junto do poder local e estadual, quer junto da população em geral.

Fruto de todas estas condicionantes e de uma constante imprevisibilidade, doentes, os seus familiares e cuidadores vivenciam uma desestabilização irreversível (Claudine Herzlich), sendo que, essa instabilidade no dia-a-dia leva uma constante necessidade de (re)adaptação do seu quotidiano.

Tanto nos Açores como no Brasil, a principal fonte de obtenção de conhecimentos sobre a doença é o meio familiar e a inerente convivência familiar. Os conhecimentos e crenças são transmitidos de geração em geração com a respetiva (re)produção de representações sobre a doença. Paralelamente, os entrevistados brasileiros referem também ter feito pesquisa sobre o assunto na internet, pois têm dificuldade em obter consultas médicas com especialistas que consigam diagnosticar a doença, devido ao maior desconhecimento da doença no Brasil (mesmo entre a comunidade médica), que os leva a anos ou, por vezes, décadas à procura de um diagnóstico médico. Este desconhecimento leva a falsos diagnósticos, por exemplo de

labirintite. Nos Açores, este problema não se verifica, pois a doença é conhecida há mais de três décadas, fruto da maior prevalência mundial se registar na ilha das Flores. As consultas são sempre asseguradas e o diagnóstico pré-sintomático (preditivo) ou sintomático é comprovado através de exame genético.

O modo de atuação dos médicos gera, por vezes, a insatisfação dos portadores, pois afirmam a falta de sensibilidade e frieza de alguns desses profissionais aquando da transmissão do resultado do exame genético. Essas críticas são corroboradas pelos acompanhantes familiares, tanto dos portugueses entrevistados como dos brasileiros. Verifica-se que o modo de atuação dos médicos face aos doentes se revê num contacto pautado pelo distanciamento e/ou frieza naturais dos profissionais que se encontram ao serviço da doença (Graça Carapinheiro), encarando o doente como um corpo que é necessário curar e não tanto como uma pessoa. Esse facto é agravado pela forma como vários dos portadores entrevistados referem ter recebido o resultado do diagnóstico ou do teste preditivo: por carta, de forma “fria e áspera” em consulta ou, até, mesmo num corredor de hospital.

Porém, estas críticas não são generalizadas, tendo sido recolhidos testemunhos que demonstram que, no momento de revelar o resultado do exame ao portador (momento crucial no percurso destes), existiu algum cuidado e sensibilidade, sobretudo no caso de médicos especialistas, que são neurologistas integrados em equipas multidisciplinares (a desenvolver investigação sobre a doença).

O olhar sobre a doença e o doente tem por base representações do contexto de interação em que os atores estão inseridos e moldam as condutas dos próprios doentes e dos outros, os não doentes. No palco da vida, aquando dos contextos de interação, quando os atributos dos atores não vão ao encontro da norma expectável pelos outros tornam-se atributos indesejáveis e dão lugar a situações de estigma (Goffman), verificando-se estratégias de preservação e de manipulação da informação sobre si por parte dos portadores, que têm, necessariamente, implicações na sua identidade.

Em relação ao diagnóstico, muitos dos entrevistados portugueses não se surpreendem com o resultado pois a identidade familiar está sempre associada à DMJ, sendo expressões muito utilizadas “vir desta doença” ou “ser desta doença”. Há, no

entanto, o caso de um entrevistado nas Flores que, mesmo após o diagnóstico médico, não aceita que a sua doença seja DMJ.

No Brasil, as representações sobre a doença (muito provavelmente devido ao desconhecimento generalizado da DMJ) permitem que os portadores e os seus familiares depositem as suas expectativas na medicina, criando no seu imaginário estratégias que lhes dão alento e esperanças em como será encontrada uma terapêutica a curto prazo que permita a cura/tratamento e, ao mesmo tempo, eliminar o risco de transmissão hereditária.

No caso brasileiro, o surgimento de uma terapêutica curativa ou de tratamento facilitaria o sucesso dos processos de luta/busca pelos direitos que os portadores consideram justos, passando a ver reconhecidos, pelo Estado, o direito aos apoios reivindicados, enquanto cidadãos portadores de uma doença crónica, à semelhança de muitos outros portadores de outras doenças que já viram os seus direitos reconhecidos.

Nos Açores, uma vez que as necessidades dos portadores já são reconhecidas há muito tempo, materializando-se nos apoios legislados por parte do Governo Regional, e atendendo ao facto de não existir uma previsão de cura ou tratamento a curto prazo, os portadores, regra geral, procuram tornar-se “invisíveis”, evitando o contacto e as interações com os não doentes e enfrentando a evolução da doença no seio do espaço familiar. Assim, não se mobilizam com o intuito de dar maior visibilidade à sua condição de doentes. Com a manutenção deste isolamento, assiste-se, naturalmente, a uma reprodução do estigma sobre os doentes, motivo pelo qual, apesar do reconhecimento social da doença e da condição de doentes, o estigma em torno da DMJ não foi eliminado.

Fruto de um (re)conhecimento enraizado quer no conhecimento científico quer no popular, não se verifica nos Açores a mobilização dos portadores em movimentos sociais de defesa e luta em torno da sua condição de doentes, imperando um estado de espírito de resignação e impotência perante a doença.

Com o passar do tempo e consequente agravamento da sintomatologia e avanço da doença verificam-se as alterações e limitações físicas que influenciam definitivamente as relações de interação, uma vez que os portadores sintomáticos

(deixando de conseguir esconder a sua condição) não conseguem evitar ser rotulados negativamente, através da associação a uma característica e/ou grupo que foge à normalidade, defraudando as expectativas que a norma social moldou nos outros e que passa a definir os contextos de interação em que se insere. Os portadores atingem, assim, o “ponto de não retorno”, pois sofrem profundas alterações em todas as dimensões da sua vida quotidiana, que os obrigam a ter que desenvolver mecanismos de gestão quer da sua identidade quer da sua atividade social. Esta desestabilização irreversível potencia situações de recolhimento, isolamento e, em último caso, de morte social do indivíduo.

As estratégias adotadas por portadores portugueses e brasileiros entrevistados, no que toca ao alívio dos sintomas e ao “combate” da evolução da DMJ, são diferentes.

No caso dos portadores micaelenses e florentinos, existem duas realidades distintas, em que, por um lado, existem portadores que, mesmo tendo acesso gratuito a aulas de ginástica e/ou sessões de fisioterapia com o transporte assegurado pelas instituições de apoio recusam participar/usufruir delas, alegando que não são eficazes no combate à sintomatologia da doença; por outro lado, existem aqueles que cumprem essas terapêuticas com o intuito de minimizar ou aliviar os sintomas da doença, embora, muitas vezes, considerem que é mais um espaço de convívio do que de “tratamento”.

Pelo contrário, os portadores brasileiros mostram-se ativos num princípio de autorresponsabilização no que toca ao cuidado com a sua saúde, garantindo a prática, muitas vezes diária, de exercício físico, seja na “academia”, ao ar livre, em casa (são vários os portadores que possuem passadeira em casa), além da fisioterapia, da fonoaudiologia e da terapia ocupacional, mesmo quando não existem convénios que lhes permitam realizá-las gratuitamente. Os portadores brasileiros procuram, através de todos os meios possíveis, prevenir as consequências da doença, minimizando os seus efeitos/sintomas, o que é possível não só através dos saberes médicos mas também através dos saberes leigos, sendo que grande parte deste conhecimento leigo resulta do processo de transmissão de conhecimento médico. Com esta forma de agir, não só fortalecem o seu corpo, abrandam o desenvolvimento da doença e o impacto que esta tem no seu corpo e consequentemente na sua vida, como também o “trabalham” para os outros, uma vez que, “para uma apresentação do corpo nos contactos diários uns

com os outros somos permanentemente convidados a investir no físico, qualquer que seja o nosso ciclo de vida biológico” (Resende, 1999, p.16).

Tanto os entrevistados portugueses como os brasileiros referem as limitações físicas como as implicações que provocam, além do sofrimento físico, maior angústia e ansiedade perante as dificuldades motoras, da fala e a redução da sua autonomia, pois anteveem o “futuro”, que pode ser mais ou menos próximo, mas cuja evolução e duração é uma incógnita. O seu quotidiano passa a ser pautado pelo fator imprevisibilidade, provocando uma desestabilização irreversível nas suas vidas e, também, dos seus familiares mais próximos.

Atendendo à sintomatologia e às transformações físicas da doença, bem patentes nas fotografias (insertas no final do Apêndice I) e que ficam claras nos relatos apresentados, é compreensível a ocorrência de constantes períodos de tensão para os portadores nos mais distintos contextos sociais e familiares. Estes focos de tensão acabam por produzir os mais diversos constrangimentos e alterações no seu quotidiano e levam a profundas alterações e desequilíbrios negativos nas suas redes de relações. O doente encontra-se num estado de constante inconstância do seu quotidiano. As experiências negativas resultantes quer das suas incapacidades físicas quer da desigualdade que sofre em termos relacionais (fruto não só da incompreensão dos outros mas também da perceção errónea que estes têm sobre a sua doença, muitas vezes catalogada de outros tipos de doença extremamente estigmatizáveis) levam-no a ter que conviver, de forma mais ou menos constante, com sentimentos de incerteza, angústia e impotência, que o obrigam a uma permanente readaptação que provoca alterações de fundo na sua vida e mesmo na daqueles que lhe são mais próximos.

Procurou-se também compreender os processos de (re)construção identitária dos portadores que, à medida que se vão verificando descoincidências no âmbito dos contextos de interação, entre a identidade para si (modo como se percecionam) e a identidade para o outro (modo como os outros os percecionam), ou seja, perante o desacordo entre a identidade social virtual e a identidade social real, desenvolvem estratégias no sentido de diminuir essas descoincidências (re)ajustando a sua identidade social. Para melhor compreender a complexidade em torno das questões identitárias

considerou-se que era necessário conhecer a perspetiva dos restantes atores a este respeito.

Verificou-se um conjunto de descoincidências de saberes e de linguagem acerca da DMJ. Essas diferenças têm por base a origem da informação de que os atores se apropriam, sendo que, no caso dos portadores, familiares e/ou cuidadores essa informação e saber resulta de uma aprendizagem escolar básica sobre biologia e saúde e, sobretudo, das vivências e contactos com os familiares portadores. No caso dos profissionais de saúde, a informação resulta de conhecimentos técnicos e formais adquiridos através de um longo processo de aprendizagem escolar. A diferença da riqueza da linguagem e dos termos e/ou conceitos utilizados acerca da doença, entre portadores e médicos, potenciam uma incompreensão da informação que os portadores recebem dos médicos. No entanto, mesmo no caso dos médicos, verificam-se descoincidências (entre Portugal e o Brasil) dos conhecimentos e diagnósticos que, no caso brasileiro, muitas vezes não são os mais corretos (isto de acordo com os entrevistados) e inviabilizam não só um bom acompanhamento e tratamento/alívio dos sintomas como impossibilitam que seja encontrada uma resposta fidedigna para a condição biológica de alguns portadores.

A facilidade ou dificuldade na obtenção de consultas depende de vários fatores, sendo bastante diferenciada nas ilhas dos Açores e também quando comparados os estados brasileiros.

No caso de São Miguel, confirmou-se a grande facilidade de obtenção de consultas de especialidade e de deslocação até ao hospital onde existem as especialidades, bem como no acesso a outros apoios e benefícios sociais previstos na legislação. Por esse motivo, não existem queixas dos portadores micaelenses.

Os portadores florentinos afirmam terem sido abandonados pelas instituições governamentais, principalmente no que toca à saúde mas, também no que respeita à segurança social, existindo, inclusive, quem se considere um “animal de laboratório” porque apenas serve para ser estudado e depois é abandonado. Nesse sentido, existem muitos entrevistados na ilha das Flores que afirmam que não têm acesso a consultas de especialidade e que, aparentemente, não há nenhum serviço na ilha (de saúde, segurança social ou de apoio) que considere ser sua a responsabilidade dar apoio a estes



doentes. Nas entrevistas realizadas com dirigentes e profissionais, apercebemo-nos deste “sacudir a água do capote”, verificando-se que nenhum dos entrevistados considera que a sua instituição é ou deve ser a principal instituição coordenadora do apoio a estes doentes (seja de saúde ou de segurança/solidariedade social). Esta desresponsabilização é o reflexo da descoordenação existente relativamente aos cuidados prestados, na ilha das Flores, a estes doentes pelas instituições oficiais.

No Brasil, são outros os motivos que levam à dificuldade na obtenção de consultas de especialidade. De acordo com os médicos entrevistados, o Serviço Único de Saúde, no caso dos hospitais especializados (hospitais universitários, nos quais se faz investigação), não dispõe de mecanismos de resposta adequados ao número de solicitações, sendo também afirmado pelos portadores e pelos seus acompanhantes que a resposta administrativa e organizativa não se encontra devidamente estruturada e conhecedora da doença, de forma a fazer um encaminhamento eficaz dos doentes. Nesse sentido, o desconhecimento desta doença (considerada rara) entre os profissionais de saúde e, inclusive, entre os médicos neurologistas é um problema atestado por todos os atores entrevistados, levando a que: os portadores e os seus familiares sejam observados em inúmeras consultas, por muitos médicos, antes de terem um diagnóstico definitivo; os portadores cheguem a esperar anos por uma consulta de especialidade num hospital universitário e, conseqüentemente, por esses diagnósticos; e, também, a que tenham que deslocar-se, por vezes milhares de quilómetros, devido à inexistência de serviços especializados próximos da sua residência. Foi referido pelos entrevistados a existência de casos de portadores que não podiam realizar essas deslocações pelas dificuldades de locomoção que apresentavam, pela dificuldade em conseguir alguém para os acompanhar e/ou por dificuldades financeiras. É ainda importante salientar que, tanto os entrevistados das instituições de apoio como os do Serviço Único de Saúde, mencionaram que este estudo tinha sido realizado em locais que eram “ilhas de excelência” tanto em relação aos serviços de saúde como em relação às instituições de apoio e que, no resto do Brasil, a realidade era muito distinta, ou seja, consideravelmente pior.

Além de existirem diferenças no que toca aos conhecimentos dos médicos dos dois países acerca da doença, também no que respeita aos doentes se verificaram

disparidades ao nível dos conhecimentos/linguagem utilizados, que estão relacionadas, de alguma forma, com os contextos sociais em que se inserem e com as suas habilitações literárias e, ainda, pelo tipo de informação obtido junto dos profissionais de saúde. Estas descoincidências ao nível dos saberes leigos/populares acompanham as diferentes formas de mobilização desses mesmos conhecimentos uma vez que, quanto maior a correção e fidelidade da informação adquirida acerca da doença mais pró-ativos são os portadores. Esta relação é perceptível no esforço para fazerem o melhor e o máximo possível no combate à doença, seja através da prática de exercício físico ou do cumprimento da terapêutica prescrita pelos médicos ou ainda pelo incentivo para que os filhos prossigam estudos de modo que, no futuro, possam ter reformas que lhes permita usufruir de melhores condições para enfrentarem a doença e viverem com dignidade.

Como foi possível verificar ao longo desta tese, evidencia-se um quadro de despromoção social que pode potenciar a morte social dos portadores e, por vezes, pode fomentar a futura morte social também dos seus filhos e cônjuges, sobretudo no caso português, em que, associada a todos estes aspetos, também se verifica uma situação financeira familiar precária, facto que, no caso dos portadores brasileiros entrevistados, nem sempre se verifica.

Entre as famílias entrevistadas nos Açores, em determinado momento da evolução da doença do portador, o familiar cuidador vê-se obrigado a alterar radicalmente o seu quotidiano e a abdicar de muitos dos seus objetivos de vida uma vez que tem que passar a quase totalidade dos seus dias, ao longo de vários anos, a cuidar do seu familiar doente que se tornou seu dependente.

As drásticas alterações económicas familiares são referidas por todos os atores entrevistados, sendo mais acentuadas nos casos açorianos, por vários motivos, nomeadamente: o baixo valor da pensão de invalidez e do subsídio de acompanhante, que tem implicações nos rendimentos familiares; a eventual desistência do cônjuge ou de um filho no que toca à atividade profissional porque passa a ter que desempenhar exclusivamente a função de cuidador; e, ainda, a baixa escolaridade dos filhos de portadores, que têm que desistir da escola para sustentar a família ou para cuidar dos familiares ou da lida da casa, o que tem graves implicações no seu futuro.

Quanto às habilitações literárias, há diferenças significativas, quando comparados os casos portugueses e os brasileiros, tanto entre os portadores como entre os seus filhos. Em Portugal, os filhos dos portadores florentinos são aqueles que apresentam graus de escolaridade mais baixos. Em São Miguel, percebe-se um maior investimento no percurso escolar dos filhos, existindo vários casos de filhos que concluíram uma licenciatura<sup>40</sup>. No Brasil, é notória a diferença existente entre Rio Grande do Sul, com um grau de escolaridade bastante elevado dos filhos dos portadores entrevistados (o mais elevado quando comparados todos os locais estudados), e Mato Grosso do Sul, onde os filhos dos portadores apresentam graus de escolaridade ligeiramente superiores aos de São Miguel mas ainda notavelmente inferiores aos de Rio Grande do Sul.

As diferentes estratégias adotadas no que respeita ao investimento nas habilitações literárias dos filhos dos portadores brasileiros também é nitidamente percebida quando se aborda a questão dos objetivos e aspirações, sendo este um aspeto bastante referido. Entre os portadores açorianos são poucos os que realçam a importância de continuação do percurso escolar dos seus filhos afirmando, a maioria, que apenas aspira que os filhos não sejam portadores de DMJ.

Apesar de a doença moldar o quotidiano dos portadores e familiares brasileiros e portugueses verifica-se que, no Brasil, os portadores consideram que a doença deverá condicionar ao mínimo a vida dos seus filhos, motivo pelo qual apostam no seu percurso escolar. Entre os portugueses transparece que o peso da doença no quotidiano é bastante elevado para os portadores, dominando as suas vidas, motivo pelo qual não veem a perseguição do percurso escolar dos seus filhos como uma prioridade.

Nos casos brasileiros estudados existem situações económicas familiares precárias, devido à saída precoce do portador do mercado de trabalho ou a aposentadorias por invalidez cujos montantes são inferiores à remuneração. Essas situações são agravadas pelos custos inerentes à contratação de cuidadores (situação que se verifica em grande parte dos casos brasileiros estudados). Existem também casos

---

<sup>40</sup> A este respeito é importante lembrar que não existe universidade na ilha das Flores e esse é um fator que poderá influenciar o investimento dos portadores, pela negativa, no que toca à educação de nível superior dos seus filhos.

de portadores brasileiros cuja situação económica permaneceu idêntica, sendo mais ou menos favorecida, facto que depende da manutenção da situação laboral dos seus familiares (cônjuge e filhos) e/ou da obtenção de aposentadorias por invalidez com valores semelhantes aos da situação salarial anterior, muitas vezes com o acréscimo de 25% para o acompanhante. Percebe-se a influência que os apoios estatais/regionais/estaduais, nomeadamente no que toca à pensão/aposentadoria e ao subsídio de acompanhante, têm na vida dos portadores e das suas famílias.

Os profissionais das instituições de apoio também identificam esta instabilidade resultante da doença, que tem implicações na independência financeira dos doentes e das suas famílias. De facto, e salvo raras exceções de portadores que alcançaram um nível de vida elevado em termos financeiros (apenas em alguns casos brasileiros estudados), dadas as limitações que a doença cria na mobilidade dos portadores, a sua situação profissional tende a culminar na saída precoce do mercado de trabalho, o que agrava bastante a situação financeira dos portadores e da sua família.

É também referido pelos profissionais das instituições de apoio que os familiares cuidadores, além das limitações que experienciam, também manifestam sentimentos de culpa associados à incapacidade que sentem em satisfazer todas necessidades e desejos dos portadores.

A todo um quadro de sofrimento e constante desordem familiar com sérias repercussões a nível psicológico, financeiro e de atuação social dos elementos do agregado familiar, bem como de todo um imaginário social negativo em torno da doença, associa-se, em muitos casos, um fator de extrema importância que é o de que os próprios cuidadores, no caso de serem filhos do portador, estarem em risco de vir a desenvolver a doença, podendo ser futuros doentes de DMJ.

Outra dimensão que gera tensões entre portadores, os seus familiares, médicos e profissionais de saúde e das instituições de apoio, e que é, inclusivamente, controversa no seio da profissão médica, diz respeito à realização do exame ao património genético (teste preditivo), que lhes permite saber antecipadamente (a partir dos 18 anos) se são portadores do gene mutante, com as consequentes implicações que essa informação tem, no caso português, no que toca ao aconselhamento genético e à decisão de procriar. Para que os filhos assintomáticos de portadores possam realizar esse exame

têm que integrar o Programa de Teste Preditivo na Doença de Machado-Joseph e só depois poderão realizar o exame genético e, se for caso disso, o diagnóstico pré-natal. No Brasil só existe a possibilidade de realização do exame genético (teste preditivo) gratuito no âmbito de pesquisas científicas e, visto que a interrupção voluntária da gravidez é ilegal no país, as questões sobre o diagnóstico pré-natal nem sequer se colocam.

Um dos temas que mais tensões provoca entre portadores, familiares e médicos açorianos é, inclusivamente, um dilema bastante debatido no seio da bioética. Diz respeito ao poder/dever ou não realizar o teste preditivo e o diagnóstico pré-natal quando estão em causa doenças de manifestação tardia. A interrupção da gestação de um feto, que tem a possibilidade de viver grande parte da sua vida sem manifestar qualquer sintoma da doença de que é portador, com real possibilidade, inclusive, de vir a falecer de outra doença ou acontecimento antes de se verificar essa manifestação, revela-se altamente controversa.

Como foi possível verificar, as opiniões dos portadores, tanto brasileiros como portugueses, dividem-se, existindo os que consideram que os filhos de portadores devem realizar o teste preditivo e os que consideram que o mesmo não deve ser realizado.

Percebe-se nos relatos dos entrevistados que o facto de integrarem o programa de teste preditivo e de aconselhamento genético, associado ao diagnóstico antecipado de que são portadores do gene (DMJ) e, ainda, à incerteza da transmissão da doença aos filhos (dada a probabilidade de 50% de transmissão), cria problemas psicológicos e sociais afetando a identidade e as vivências dos portadores assintomáticos. Por vezes, também é influenciada a decisão dos portadores no que respeita a terem ou não filhos, a casarem e a própria forma como lidam com todas essas decisões após a participação no programa. Embora a motivação inicial dos portadores para a realização do teste preditivo seja a tomada de decisões procriativas mais conscientes, isso não implica necessariamente que não tenham filhos após a obtenção de um resultado positivo no exame, como se confirmou em alguns relatos de portadores e de profissionais de saúde e das instituições de apoio.

Os profissionais entrevistados também salientam a importância e as consequências que a realização do teste preditivo tem na vida dos portadores.

Os profissionais das instituições de apoio e os médicos especialistas em medicina geral e familiar consideram que um resultado positivo para DMJ limita, a médio e longo prazo, o planeamento que os portadores fazem para a sua vida, levando-os a situações de arrependimento por não terem realizado determinadas ações estruturantes na vida de qualquer indivíduo (prosecução de estudos, casamento, procriação, aposta na carreira profissional, entre outras), voltando a apostar na concretização dessas ações numa fase mais tardia da sua vida. Os dirigentes afirmam a importância das instituições de apoio, não no sentido de influenciarem a decisão dos portadores mas sim para consciencializar e alertar os portadores para uma tomada de decisão mais refletida.

Tanto os profissionais portugueses como os brasileiros afirmam que os estudos realizados demonstram que os portadores têm mais filhos do que os não portadores da mesma família, apontando que a causa poderá ser de ordem biológica ou relacionada com a condição socioeconómica dos portadores e com a falta de conhecimentos. No entanto, apesar de não nos termos deparado com essa explicação de forma explícita, nos casos açorianos estudados, foi-nos possível perceber, implicitamente, do contacto com os portadores e demais entrevistados, que essa decisão de ter vários filhos pode ser suportada pelo facto de considerarem que, ao terem vários filhos, a probabilidade de pelo menos um deles não ser portador aumenta, passando a existir alguém que, no futuro, poderá apoiar e cuidar dos elementos doentes da família.

São apontadas algumas críticas pelos portadores portugueses aos médicos, principalmente no caso dos florentinos, pois, afirmam que não tiveram o acompanhamento psicológico posterior à realização do teste, previsto no programa, existindo também relatos de portadores e de familiares, tanto nas Flores como em São Miguel, que afirmam terem sido pressionados para a realização do teste preditivo, de procedimentos de esterilização e de diagnóstico pré-natal.

A este respeito, no caso português, um dos profissionais de saúde entrevistados refere que a tomada de decisão dos portadores no que diz respeito às decisões procriativas tem vindo a mudar, uma vez que, os portadores já não têm tantos filhos como acontecia antes nem são favoráveis a que os portadores e doentes tenham muitos

filhos. Um dos fatores que pode ter contribuído para essa alteração de mentalidades é todo um processo de aconselhamento que tem vindo a ser realizado pelas equipas de saúde.

Como se compreende, os filhos dos portadores em “risco” carregam, de forma intrínseca na sua identidade social, um traço distintivo negativo, que os rotula de “malnascidos”, independentemente de virem a ser portadores ou não. Tratando-se de um traço identitário que já nasce com eles, verifica-se que, regra geral, acompanha os indivíduos ao longo da sua vida, uma vez que, mesmo que realizem um exame genético que comprove que não são portadores, isso não faz com que esse traço seja eliminado da sua identidade social. O grande “peso” que a doença acarreta para doentes e familiares foi, também, confirmado pelos médicos.

Outra questão importante realçada pelos especialistas diz respeito ao desconhecimento acerca da DMJ por parte dos outros, sendo este um dos fatores que contribui, em muito, para a manutenção do estigma e do julgamento da comunidade acerca das decisões dos portadores.

Na realidade, só pelo facto de fazerem parte de um programa específico para a realização do teste preditivo e de aconselhamento genético (tal como ocorre com grande parte dos entrevistados), os portadores sentem as alterações na sua identidade, passando automaticamente a estar conotados com a doença, o que causa o “caos da instabilidade” no seu quotidiano. Alguns dos entrevistados passam mesmo a ver-se como elementos de uma linhagem de doentes de DMJ, uma linhagem de “malnascidos” (Felismina Mendes). A dúvida e o receio passam a moldar as suas vivências e planos para o futuro.

No fundo, todo e qualquer projeto de vida fica limitado pela incerteza de poder vir a manifestar a doença e quando isso acontecerá, com a agravante de que, ao tratar-se de uma doença hereditária com 50% de possibilidades de transmissão aos filhos, a própria decisão de procriar se torna num dilema para os portadores e os seus cônjuges.

Dada a importância do tipo de decisão, nem sempre os portadores vão ao encontro do que parte dos médicos considera aceitável, uma vez que, mesmo após aconselhamento genético, decidem, de forma consciente, ter filhos. Resulta destas

situações uma das descoincidência verificadas entre portadores e “riscos” e os médicos – e, até, mesmo entre os profissionais da classe médica –, uma vez que aqueles que defendem que os portadores não devem ter filhos denotam uma visão eugénica enquanto forma de erradicação da doença.

A tomada de decisão dos portadores a este respeito tem como fundamento as especificidades da cultura e/ou contexto social em que se inserem bem como as suas vivências e crenças.

Ainda no âmbito do aconselhamento genético e da decisão de ter filhos por parte dos portadores surge a “orientação” para a realização do diagnóstico pré-natal que “obriga” à interrupção voluntária da gravidez caso o teste seja positivo para DMJ. Esta problemática agudiza as divergências sentidas de parte a parte, uma vez que, na maioria dos casos, os portadores, sobretudo açorianos, mesmo depois de fazerem o teste, recusam saber o resultado e, de certa forma, afastam-se do acompanhamento médico. Isto não se verifica no Brasil, dado que a IVG não está legalizada e só em situações extremas pode ser legalmente autorizada.

Podemos considerar que esta “não-aceitação” da decisão tomada pelos portadores estará relacionada com a questão da “superioridade” do conhecimento médico e dos próprios médicos em relação à “ignorância” dos portadores, fruto do modelo paternalista de relação médico-doente.

Assiste-se, ainda, a todo um quadro de pressão social acrescido a esta “pressão” médica e que se espelha num processo de “*accountability*”, ou seja, de responsabilização dos portadores pelas suas decisões, que já são bastante traumáticas e desestabilizadoras (verdadeiros dilemas morais para os portadores marcando as suas existências enquanto indivíduos) e completam um quadro vivencial já de si extremamente desregulador do quotidiano.

Como ficou evidente, a identidade dos filhos dos portadores, principalmente dos açorianos, carrega inevitavelmente o peso da pertença a uma família que é considerada “doente” e portadora de um “mau gene”, o que coloca em questão não só o seu futuro e todas as decisões importantes que lhe estão associadas, sobretudo a de procriar mas também o futuro dos seus próprios filhos. A este respeito a frase utilizada pela esposa



cuidadora de um portador é elucidativa do que os não portadores pensam quando afirma: “‘Cê acha que a gente vai casar com um moço com tanto problema?’”

Nestes casos, e sobretudo nos daqueles que têm um diagnóstico genético positivo, verificamos que esses indivíduos, irremediavelmente, vivenciam profundas roturas no seu dia-a-dia, obrigando-os a ter que (re)ajustar constantemente os seus modos de vida. A sua ação passa a ser regida pelo “espectro” da incerteza de quando e como se vai manifestar a doença, que desestrutura por completo o seu quotidiano. Como forma de se “protegerem” da doença e dessa incerteza instalada, a maioria dos portadores coloca em prática mecanismos de proteção, aplicados no seu quotidiano e perante os outros, que alteram drasticamente a sua forma de atuar socialmente.

A reflexão sobre o processo de autoconsciencialização da condição de risco de desenvolver a DMJ, que cria constantes dilemas nos indivíduos que desconhecem se são ou não portadores, passa pela decisão de realizar um exame genético (teste preditivo) implicando, muitas vezes, o conhecimento antecipado (por vezes décadas) de que é portador desta doença sem tratamento nem cura. A realização de diagnóstico pré-natal, quando um dos progenitores é portador, é outro dilema que, no caso português, pode levar a uma das possibilidades/questões mais controversas debatidas nas entrevistas: a interrupção voluntária (ou não) da gravidez.

Todas estas questões, com as quais os portadores e os seus filhos (“em risco”) lidam, geram situações traumatizantes, de tensão e de pressão psicossocial, que têm implicações na vida dos portadores e os seus familiares (Mendes). No processo de aconselhamento genético, tal como afirma Andrade, nem sempre existe concordância entre portadores, familiares de portadores, profissionais das associações e médicos, tal como se verificou através das conversas formais e informais tidas com vários investigadores e médicos, que refletem claramente a existência de opiniões divergentes no que respeita à questão da procriação.

Num dos extremos encontramos a perspetiva que defende que, uma vez que, quando não existe cura ou tratamento para a doença (tal como se verifica no caso da DMJ), a melhor e única forma de pôr um fim à doença é fazendo com que no seio das famílias de portadores da doença não haja procriação. No outro extremo da controvérsia, defende-se que esse tipo de decisão (de procriar ou não) diz respeito

apenas aos portadores, sendo dever dos médicos apenas informar sobre os riscos envolvidos.

A angústia de conhecerem antecipadamente a evolução da doença de que são portadores devido à (con)vivência familiar leva ao sofrimento, por antecipação, e a dilemas e tensões nos portadores e nos cônjuges e filhos no que concerne à realização do teste preditivo, que tem implicações no processo de aconselhamento genético, e eventualmente, na realização de diagnóstico pré-natal e de IVG.

A carga simbólica implicada nesta doença, diretamente relacionada com questão da linhagem e a constante incerteza que domina a vida dos doentes de DMJ desde que descobrem ser portadores do “mau gene”, coloca não só o seu futuro em questão como todas as decisões importantes que lhe estão associadas.

Por tudo o que foi apresentado ao longo desta tese, consideramos que morte social dos portadores e dos seus filhos e cônjuges, sobretudo no caso português, continua a ser uma realidade, apesar de já não ser tão evidente como há uma década.

Quando olhamos às diferentes formas de encarar o futuro (mais fatalista no caso português e menos fatalista no caso brasileiro) verificamos que afetam a vivência dos portadores e, naturalmente, a gestão do seu quotidiano. Isto terá implicações diferenciadoras nos tipos de estratégia a que recorrem para dar (in)visibilidade à doença e à sua condição de doentes e, consequentemente, nas suas estratégias de luta pelo reconhecimento.

De modo a melhor compreender as diferentes dinâmicas dos grupos em que se inserem os portadores estudados foram utilizados os contributos de Honneth, acerca da teoria do reconhecimento, na qual apresenta três esferas de reconhecimento intersubjetivo (Amor, Direitos e Solidariedade), com base nas quais se criam as condições para que se promova o aparecimento dos indivíduos autónomos. Para esta análise concreta, em torno dos portadores de DMJ e de todos os restantes atores envolvidos nos diferentes contextos, utilizámos os modelos de reconhecimento dos Direitos e da Solidariedade, já que é nestes que se verificam quadros morais de conflitos sociais.

As instituições de apoio, através dos seus dirigentes, profissionais e voluntários, são uma peça-chave nos processos de luta pelo (re)conhecimento, por darem força e serem o instrumento de defesa dos portadores e dos seus direitos. Este é um facto assumido pelos diversos atores em questão.

Na esfera dos direitos a primeira grande diferença que ressalta é a de que, em Portugal, existe todo um conjunto de direitos legais reconhecidos e legislados de apoio aos portadores de DMJ: acesso a medicação e calçado ortopédico gratuitos, (re)adaptações das suas residências e pensão de invalidez. No Brasil não existem apoios específicos previstos na lei para os portadores, encontrando-se estes abrangidos pelos apoios gerais previstos no SUS e SS.

No entanto, apesar de se encontrarem numa situação mais vantajosa, no que diz respeito aos direitos, os portadores açorianos apresentam algumas queixas a este nível, nomeadamente no que se refere aos valores das pensões de invalidez (manifestamente insuficientes para uma vivência digna) bem como em relação ao abandono que dizem sentir da parte da equipa médica multidisciplinar que estuda e acompanha os portadores a nível regional.

No Brasil, essa falta de direitos legais específicos previstos para os portadores de DMJ é a base da luta pelo reconhecimento da doença e da condição de doentes, encetada por portadores e familiares, tendo na base as instituições de apoio, que lhe conferem uma abrangência, visibilidade e força mais notórias dado o seu cariz institucional. Este movimento é complementado pela participação de alguns médicos que trabalham e acompanham diretamente os portadores, emprestando-lhe maior legitimação e empoderamento no que respeita à potenciação do reconhecimento da doença e da condição de doentes com necessidades específicas por parte dos decisores políticos.

Nos Açores, esse reconhecimento deve-se, essencialmente, ao trabalho levado a cabo pelo Grupo Açoriano de Investigação Neurogenética (GAIN) junto do Governo Regional. Foi possível criar as condições para que os portadores pudessem desenvolver o seu autorrespeito, nomeadamente através do reconhecimento legal das suas capacidades concretas para poderem ter uma vivência digna e, desta forma, avançar para a sua luta ao nível da terceira esfera do reconhecimento (Solidariedade). Apesar de

tudo, alguns dos portadores açorianos consideram que nem sempre são tratados de forma digna.

Este sentimento de tratamento pouco dignificante por parte do Estado de direito é generalizado entre os portadores brasileiros. Pode-se considerar que, no Brasil, o sentimento de autorrespeito não é atingido, dado que se verifica que os portadores, ao nível das relações jurídicas, se encontram privados de direitos específicos.

Quando analisamos as ações dos diversos atores, ao nível da esfera da Solidariedade, fazemo-lo com base no pressuposto de que essas ações visam atingir um sentimento de autovalorização, no sentido de que os portadores visam relacionar-se positivamente com as suas capacidades e propriedades concretas, sendo essas capacidades e propriedades intrínsecas que os distinguem dos demais. Essas características específicas de cada um deverão ser reconhecidas e aceites pelos outros para que possam atingir um estado de autovalorização. No entanto, consideramos que esse objetivo não é possível de ser atingido de forma plena por parte dos portadores dadas todas as situações de interação, identificadas ao longo deste trabalho, nas quais são tratados de forma pouco digna, discriminatória e estigmatizante, criando-se um conjunto de experiências de desrespeito que invalidam que usufruam de sentimentos de autovalorização e, em última análise, de mecanismos de autorrelacionamento prático que lhes permitam concretizar as suas lutas pelo reconhecimento.

No Brasil, onde os portadores se encontram numa luta pelo reconhecimento dos seus direitos enquanto portadores de DMJ, a forma de desrespeito verificada é a da privação de direitos. De facto, foram várias as situações de privação de direitos relatadas pelos portadores, das quais se destaca: a falta de apoio das equipas médicas; a inexistência da aposentadoria especificamente para os doentes de DMJ; a falta de apoio para obtenção de medicação; de entre outros. Estas situações de privação de direitos têm por base um desconhecimento generalizado, a nível social, da doença e das suas características, que começa nos próprios profissionais de saúde (atores-chave para a legitimação da doença e consequente reconhecimento societal da mesma).

É com base nestas situações de privação de direitos, que causam nos portadores sentimentos de desrespeito, que se encontra o ponto de partida para a sua luta pelo reconhecimento. Esse processo de luta pelo reconhecimento é suportado pelas

atividades das instituições de apoio, que têm na sua génese um conjunto de portadores, seus familiares e alguns profissionais de saúde, e que visam uma melhoria significativa das condições de vida dos portadores e, conseqüentemente, dos seus familiares uma vez que recai neles o papel principal de prestação de cuidados aos portadores. Essa luta materializa-se nos processos judiciais, pressões políticas (“lóbis”), com o objetivo de ver reconhecida a doença e as necessidades dos doentes por parte do Governo.

Esta negação de direitos, sentida pelos portadores brasileiros, cria neles um sentimento de injustiça, uma vez que, estes portadores não se revêm como elementos dos processos de interação social ao mesmo nível dos outros indivíduos.

Relativamente à terceira esfera do reconhecimento, as correspondentes formas de desrespeito (degradação e/ou ofensa) são verificadas em todas as regiões estudadas e impossibilitam que os portadores se relacionem com as suas propriedades e capacidades específicas. Uma das ofensas, situação de degradação comum, é a de os portadores serem vistos pelos outros como estando alcoolizados, experienciando situações de chacota e de comentários desrespeitosos por parte dos outros. A situação mais gravosa, verificada no caso açoriano, é a de degradação que se regista nos casos dos portadores que, por causa desse tipo de situações de chacota e desrespeito, evitam qualquer contacto com os não portadores, recusando a saída para o espaço público a todo o custo, permanecendo em casa, isolados do contacto social, numa situação de completa exclusão social e conseqüente morte social.

Por isso, torna-se muito difícil que as suas capacidades sejam reconhecidas e aceites pelos outros, colocando em causa a autoestima dos portadores e a sua consagração enquanto indivíduos autónomos e autorrealizados. Para essa conquista, necessitam do apoio dos grupos de solidariedade (instituições de apoio), um dos principais instrumentos de luta pelo reconhecimento e direitos sociais dos portadores, além de providenciarem apoio ao nível dos cuidados biomédicos.

Esta mobilização grupal é verificada no caso brasileiro. Quando inseridos neste tipo de movimento social, os portadores sentem que recuperam parte do reconhecimento social perdido/não obtido uma vez que experienciam uma espécie de reconhecimento antecipado de uma comunidade futura na qual as suas reivindicações

são reconhecidas. No fundo, sentem-se estimulados pela pertença a esse movimento recuperando algum do alento perdido nos diversos cenários de desrespeito vivenciados.

Nos Açores não se verifica este tipo de mobilização grupal e a esperança no futuro (exultada pelos portadores brasileiros) não se regista. É como se os portadores açorianos considerassem que não vale a pena lutar pelo reconhecimento da sua condição e das suas capacidades e propriedades intrínsecas. Esta diferença resulta do facto de os portadores açorianos já terem visto reconhecida a sua doença e a sua condição enquanto doentes com necessidades específicas por parte dos decisores políticos e, como tal, de já disporem de uma diversidade de direitos reconhecidos e de apoios legislados, apesar de, em contextos de interação social, não se encontrarem em situações de igualdade perante os outros atores sociais.

Os portadores brasileiros anseiam por um reconhecimento da doença e da sua condição de doentes junto dos decisores políticos e junto da maioria dos profissionais de saúde (que lhes demonstram não possuir conhecimentos específicos acerca da DMJ).

Em termos gerais, os (des)conhecimentos sobre a doença, sejam dos próprios portadores ou dos outros, e as facilidades/dificuldades na sua aquisição mostram as dificuldades sentidas pelos portadores no (re)conhecimento da doença e da sua condição de doentes.

Podemos concluir que, apesar de nos Açores já existir legislação que reconhece a doença e os direitos específicos dos portadores de DMJ (ainda que considerados pelos portadores insuficientes para uma vida digna), no Brasil não há qualquer tipo de reconhecimento legal, encontrando-se os portadores abrangidos pelo Regime Geral de Previdência Social. Ainda assim, nos Açores, nem sempre se pode considerar que os portadores se revejam como pessoas de direito, uma vez que sofrem de todo um conjunto de pressões sociais que não lhes permite decidir em relação aos seus dilemas de forma plena e com total liberdade individual. No Brasil, esse reconhecimento de direitos específicos enquanto portadores de DMJ nem sequer existe, facto que serve de pedra de toque para encetar uma luta social pelo reconhecimento dos seus direitos, através das ONG que os apoiam e lhes dão, ainda que indiretamente, um corpo jurídico instrumental na perseguição do seu autorrespeito. A sua luta pelo reconhecimento,

resultante das inúmeras formas de desrespeito verificadas, encontra-se, antes de mais, ao nível da esfera jurídica e materializa-se numa mobilização grupal.

A luta pelo reconhecimento, nos Açores, é feita no campo da Solidariedade. De facto, os portadores açorianos buscam atingir a sua autovalorização, que só é alcançável com o reconhecimento e aceitação das suas características próprias por parte dos outros. São essas propriedades singulares que os vão diferenciar dos demais, sendo as mesmas mensuráveis através da reputação ou prestígio dos atores. Fruto do estigma ainda atribuído aos portadores açorianos, essa reputação e prestígio são bastante negativos, levando a que procurem, cada vez mais, através da associação que os apoia em São Miguel, uma maior visibilidade junto da comunidade, que permita alterar positivamente a sua reputação e prestígio, num processo de visibilização (como mecanismo para mostrar que são atores ainda capazes de ocupar um lugar válido na sociedade). Nas Flores, por falta de um maior apoio institucional e pelo forte estigma verificado (materializado nas mais diversas formas de degradação e ofensa) que resulta num autoisolamento dos portadores, isso não se verifica, pelo que se considera não estarem reunidas as condições para que possam encetar uma luta pelo reconhecimento ao nível da esfera da Solidariedade.

Estamos, assim, perante uma diversidade de mundos afetos à DMJ que interagem e se inter-relacionam, afetando-se e moldando-se mutuamente, o que leva à constante (re)organização do quotidiano dos atores, num processo de interação caracterizado pelo choque das diferentes visões e/ou conceções da doença por parte desses mesmos diferentes atores que, de forma tripartida (illness, disease e sickness), concorrem para a explanação do quadro geral de vivências partilhadas do conjunto de atores que lidam, também de formas diferentes, com a DMJ.

Em todos os casos, quando se fala dos portadores e seus familiares/cuidadores, é inevitável ter presente a premissa de um quotidiano que, de forma constante, sofre de uma forte condição de instabilidade, facilmente perceptível através da utilização do conceito de desestabilização irreversível, acompanhando-os ao longo da sua vida e criando neles um sentimento de inconstância das suas vivências diárias e que, fruto de um conjunto de graves implicações sentidas a todos os níveis (pessoal, familiar, profissional e familiar) agrava, ainda mais, o quadro vivencial de cada um dos atores.

De todos os conceitos que formam este quadro vivencial de instabilidade, o estigma será na sua essência aquele que maior influência (prejudicial) provoca, de acordo com os testemunhos analisados, afetando todos os portadores e familiares inquiridos: seja pela ignorância/desconhecimento e/ou pelo medo generalizado da doença (muitas vezes com base nos saberes leigos/populares), os portadores ocupam, logo à partida, uma posição desfavorecida na balança das interações, fruto da sua identidade marcada por atributos estigmatizantes ou estigmatizáveis que fogem à normalidade e são a base da criação do estigma sobre si; seja por serem portadores sintomáticos ou assintomáticos; seja por serem possíveis portadores (riscos) ou apenas familiares de portadores. O estigma recai sobre todos de forma contundente e da qual não é possível escapar levando-os a recorrer a estratégias de preservação e de manipulação da informação sobre si próprios e no fundo da sua identidade para os outros, procurando, desta forma, minimizar e esconder o máximo de tempo possível a sua condição de doentes, de portadores assintomáticos ou apenas de filhos de portadores.

É no decorrer deste processo de preservação e de manipulação da sua identidade que os portadores se deparam com os mais diversos dilemas éticos e morais, respeitantes à realização ou não do teste preditivo (exame ao património genético) e onde o contato com os médicos e os profissionais de saúde se revela, também, de extrema importância na definição da forma como lidam com a realidade da doença nas suas vidas, a qual passa, em inúmeros casos, pelo isolamento e consequente morte social dos atores, mas que é também definida pelo local e contexto social e/ou geográfico onde eles se inserem.

No fundo, estamos perante um quadro de existência em que os indivíduos, conscientes de um futuro mais ou menos próximo mas sempre limitado, aprisionados num corpo geneticamente “anormal” que, em última instância, não é capaz de esconder a sua condição de diferença e fragilidade condicionando, em todos os níveis, a vivência dos portadores e afetando, ao mesmo tempo, os contextos de interação com os não portadores e a vida dos familiares e cuidadores, procuram formas de ultrapassar a pressão do estigma existente em torno da doença tentando minorar a instabilidade quotidiana vivida e a desvantagem com que se apresentam nos mais diversos contextos



de interação social. Para tal, e quando não optam pelo isolamento, procuram na união proporcionada pelo grupo de pares, alicerçada no reconhecimento institucional associativista e nas diversas premissas de atuação associativas, lutar pelo reconhecimento dos seus direitos enquanto indivíduos de direito e pela aceitação plenas por parte dos demais elementos da sociedade, combatendo assim as diferentes formas de humilhação, degradação e desrespeito social sentidas resultantes do estigma existente perante a doença e aqueles que lhe estão mais diretamente ligados.

Em suma, os portadores e os seus familiares ainda se encontram, em inúmeros casos e/ou contextos de interação, em situações desfavoráveis na balança do jogo de papéis, na qual não são capazes de medir forças de igual para igual, uma vez que partem em posição de desvantagem perante os outros ao acarretarem consigo o peso de atributos desacreditáveis e/ou estigmatizantes. Do resultado de desigualdade que daí advém, culminando nas mais variadas formas de humilhação e degradação, surge imperiosamente todo um conjunto de alterações e necessidade de (re)ajustes constantes do seu quotidiano, levando-os a optar pela “melhor” estratégia de preservação/defesa da sua identidade social. Se para muitos deles a opção passa pelo afastamento/evitamento dos contatos das relações sociais extrafamiliares, para outros tantos, o sentimento de injustiça e de destratamento leva-os a optar por lutar pelos seus direitos e aceitação enquanto portadores e/ou familiares de portadores de DMJ mas, ao mesmo tempo, como indivíduos de direito pleno e capazes enquanto elementos autónomos, autorrealizados e autovalorizados dos contextos sociais em que vivem e estão integrados.



## BIBLIOGRAFIA

- Adam, P. & Herzlich, C. (2001). *Sociologia da Doença e da Medicina*. São Paulo: EDUSC- Editora da Universidade do Sagrado Coração.
- Albarello, L., Digneffe, F., Hiernaux, J.-P., Maroy, C., Ruquoy, D. & Saint-Georges, P. (1997). *Práticas e métodos de investigação em ciências sociais*. Lisboa: Gradiva.
- Almeida, J. F. (1994). *Introdução à Sociologia*. Lisboa: Universidade Aberta.
- Almeida, J. F. de & Pinto, J. M. (1986). Da teoria à investigação empírica. Problemas metodológicos gerais. In A. S. Silva & J. M. Pinto (Org.). *Metodologia das Ciências Sociais*. Porto: Edições Afrontamento.
- Almeida, J. F. de & Pinto, J. M. (1995). *A investigação nas Ciências Sociais*. Lisboa: Editorial Presença.
- American Psychological Association [APA] (2010). *Manual of the American Psychological Association - Sixth Edition*. Washington: American Psychological Association.
- Andrade, M. C. P. (2001). *Pensar e Agir: as doenças genéticas e o diagnóstico pré-natal*. Coimbra: Quarteto Editora.
- Antunes, R. & Correia, T. (2009). Sociologia da Saúde em Portugal: contextos, temas e protagonista. In *Sociologia – Problemas e Práticas*, 61, (pp. 101-125). Lisboa: CIES/ISCTE.
- Archer, L. (1996). Problemas Éticos no Princípio da Vida Humana. In M. C. Patrão Neves (Coord.). *Comissões de Ética: das bases teóricas à actividade quotidiana*. Ponta Delgada: Centro de Estudos de Bioética – Pólo Açores.
- Associação Portuguesa de Sociologia (1992). *Código Deontológico da Associação Portuguesa de Sociologia*. Acedido em 28 de maio de 2012, em <http://www.aps.pt/?area=102&mid=001&sid=005>

- Barbosa, A. (1987). Educação para a Saúde: determinação individual ou social? In *Revista Crítica de Ciências Sociais*, 23 (pp. 169-184). Coimbra: Centro de Estudos Sociais da Universidade de Coimbra.
- Bardin, L. (1994). *Análise de conteúdo*. Lisboa: Edições 70.
- Bastos, C. (1997). A pesquisa médica, a SIDA e as clivagens da ordem mundial: uma proposta de antropologia da ciência. In *Análise Social*, 32 (140) (pp. 75-111).
- Bell, J. (1997). *Como realizar um projecto de investigação: um guia para a pesquisa em Ciência Sociais e da Educação*. Lisboa: Gradiva – Publicações Lda.
- Berger, P. & Luckmann, T. (1997). *A Construção Social da Realidade*. Petrópolis: Editora Vozes.
- Biscaia, J. (1996). Problemas éticos do período perinatal. In M. C. Patrão Neves (Coord.). *Comissões de Ética: das bases teóricas à actividade quotidiana*. Ponta Delgada: Centro de Estudos de Bioética – Pólo Açores.
- Blair, A. (1993). Social class and the contextualization of illness experience. in Radley, Alan (ed.). *Worlds of illness: biographical and cultural perspectives on health and disease*. (pp. 27-48). London: Routledge.
- Boutté, M. I. (1987). *Illness as stigma: a case study of the "stumbling disease" among Azorean-Portuguese* (Dissertação de Doutoramento em Antropologia). Universidade da Califórnia. Michigan: UMI Dissertation Services.
- Burguess, R. (1997). *A pesquisa de terreno*. Oeiras: Celta Editora.
- Cabral, M. (Coord.) (2002). *Saúde e doença em Portugal*. Lisboa: Imprensa de Ciências Sociais/Instituto de Ciências Sociais.
- Carapinheiro, G. (1986). A Saúde no Contexto da Sociologia. In *Sociologia - Problemas e Práticas*, 1, (pp. 9-22). Lisboa: CIES/ISCTE.
- Carapinheiro, G. (1987). Cenários de estratégias médicas no hospital. In *Revista Crítica de Ciências Sociais*, 33 (pp. 141-156). Coimbra: Centro de Estudos Sociais da Universidade de Coimbra.
- Carapinheiro, G. (1993). *Saberes e Poderes no Hospital: uma Sociologia dos Serviços Hospitalares*. Porto: Edições Afrontamento.

- Caria, T. (2005). *Saber Profissional*. Coimbra: Almedina.
- Carmo, F. (1990). *Introdução às Ciências Sociais*. Ponta Delgada: Universidade dos Açores.
- Carmo, H. & Ferreira, M. M. (1998). *Metodologia da investigação: Guia para auto-aprendizagem (Caderno de Apoio)*. Lisboa: Universidade Aberta.
- Carvalho, M. (2012). Aspectos éticos em torno da questão do risco. In *Actas do VII Congresso Português de Sociologia*. Lisboa: Associação Portuguesa de Sociologia. [Online].  
Acedido em 16 de Agosto de 2015 em  
[http://www.aps.pt/vii\\_congresso/papers/finais/PAP0261\\_ed.pdf](http://www.aps.pt/vii_congresso/papers/finais/PAP0261_ed.pdf)
- Casey, J. (1990). *História da Família*. Lisboa: Editorial Teorema.
- Comissão Europeia (2005). *Carta Europeia do Investigador*. Acedido em 28 de maio de 2012, em  
[http://ec.europa.eu/eracareers/pdf/eur\\_21620\\_en-pt.pdf](http://ec.europa.eu/eracareers/pdf/eur_21620_en-pt.pdf).
- Conde, I. (1993). Problemas e Virtudes na Defesa da Biografia. In *Sociologia – Problemas e Práticas*, n.º 13. Lisboa: CIES/ISCTE.
- Connerton, P. (1993). *Como as sociedades recordam*. Oeiras: Celta Editora.
- Corbin, A. (2008). Dores, sofrimentos e misérias do corpo. In A. Corbin, J.-J. Courtine & G. Vigarello (Eds.). *História do Corpo – 2. Da Revolução à Grande Guerra* (pp. 267-346). Petrópolis: Editora Vozes.
- Corcuff, P. (1997). *As Novas Sociologias*. Sintra: VRAL.
- Cortes-Rodrigues, A. (1982). *Adagiário Popular Açoriano*. Angra do Heroísmo: Antília.
- Costa, A. B. (1998). *Exclusões Sociais*, Cadernos Democráticos. Lisboa: Fundação Mário Soares.
- Costa, A. F. (1986). A pesquisa de terreno em sociologia. In A. S. Silva & J. M. Pinto (Orgs.). *Metodologia das Ciências Sociais* (pp. 129-148). Porto: Edições Afrontamento.
- Costa, A. F. (1992). *Sociologia*. Lisboa: Difusão Cultural.
- Crespo, J. (1990). *A História do Corpo*. Lisboa: Difel.
- Creswell, J. (2007). *Projeto de Pesquisa. Métodos qualitativo, quantitativo e misto*. Porto Alegre: Artmed.

- Crête, J. (2003). A ética em investigação social. In B. Gauthier (Dir.). *Investigação Social. Da problemática à colheita de dados* (pp. 233-254). Loures: Lusociência.
- Dias, M. (2009). *O Vocabulário do Desenho de Investigação. A lógica do processo em ciências sociais*. Viseu: Psicossoma.
- Dodier, N. (1993). *L'expertise médicale*. Paris: Éditions Métailié.
- Dubar, C. (1997). *A socialização. Construção das identidades sociais e profissionais*. Porto: Porto Editora.
- Dubar, C. (2000). *La crise des identités. L'interprétation d'une mutation*. Paris: Presses Universitaires de France.
- Durán, M. Á. (1983). Clase Social y Enfermedad. In *Desigualdad Social y Enfermedad* (pp. 123-155). Madrid: Editorial Tecnos.
- Durkheim, É. (1998). *As regras do método sociológico*. Lisboa: Editorial Presença.
- Duverger, M. (1964). *Méthodes des Sciences Sociales*. Paris: Presses Universitaires de France.
- Elias, N. (1980). *Introdução à Sociologia*. Lisboa: Edições 70.
- Elias, N. (1989). *O Processo Civilizacional, 1*. Lisboa: Publicações Dom Quixote.
- Elias, N. (1990). *O Processo Civilizacional, 2*. Lisboa: Publicações Dom Quixote.
- Esteves, A. & Azevedo, J. (1998). *Metodologias qualitativas para as ciências sociais*. Porto: Instituto de Sociologia, Faculdade de Letras, Universidade do Porto.
- Ferrarotti, F. (1986). *Sociologia*. Lisboa: Editorial Teorema.
- Ferreira, C. (1996). *Os Sanatórios Marítimos. Construção Social da Vila da Parede como Estância Sanatorial* (Tese de Mestrado). Lisboa: Universidade Nova de Lisboa, Departamento de Sociologia.
- Ferreira, C. (1999). Da Tísica à Tuberculose: Um percurso de uma construção social da doença. In *Fórum Sociológico, n.º 1/2 (2ª série)* (pp. 107-130). Lisboa: Centro Interdisciplinar de Ciências Sociais (CICS.NOVA).

- Ferreira, C. (2007). *A Medicalização dos Sanatórios Populares: Desafios e Formas de um Processo Social* (Tese de Doutoramento em Sociologia). Lisboa: Faculdade de Ciências Sociais e Humanas da Universidade Nova de Lisboa.
- Ferreira, V. (1986). O inquérito por questionário na construção de dados sociológicos. In A. S. Silva & J. M. Pinto (Orgs.). *Metodologia das Ciências Sociais* (pp. 165-180). Porto: Ed. Afrontamento.
- Flick, U. (2005). *Métodos Qualitativos na Investigação Científica*. Lisboa: Monitor – Projetos e Edições, Lda.
- Foddy, W. (1996). *Como perguntar – teoria e prática na construção de perguntas em entrevistas e questionários*. Oeiras: Celta Editora.
- Fortin, M.-F. (2009). *Fundamentos e etapas do processo de investigação*. Loures: Lusodidacta.
- Foucault, M. (1992a). O Nascimento da Medicina Social. In *Microfísica do Poder*. Rio de Janeiro: Graal.
- Foucault, M. (1992b). A Política da Saúde no Século XVIII. In *Microfísica do Poder*. Rio de Janeiro: Graal.
- Freidson, E. (1978). *La profesión médica – Un estudio de sociología del conocimiento aplicado*. Barcelona: Ediciones Península.
- Gadamer, H. (1997). *O Mistério da Saúde – O cuidado da Saúde e a Arte da Medicina*. Lisboa: Edições 70.
- Gauthier, B. (Dir.). *Investigação Social. Da problemática à colheita de Dados*. Loures: Lusociência.
- Ghiglione, R. & Matalon, B. (2000). *O inquérito. Teoria e Prática*. Oeiras: Celta.
- Giddens, A. (1997). *Sociologia*. Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian.
- Goffman, E. (1988). *Estigma. Notas sobre a Manipulação da Identidade Deteriorada*. Rio de Janeiro: Editora Guanabara.
- Goffman, E. (1993). *A Apresentação do Eu na Vida de Todos os Dias*. Lisboa: Relógio d'Água.
- Gros, M. (1993). Luta Contra a Exclusão Social: Assistencialismo ou Desenvolvimento Local?. In *Actas do II Congresso Estruturas Sociais e Desenvolvimento, vol. I*. Lisboa: Editorial Fragmento e Associação Portuguesa de Sociologia.

- Guerra, I. (2008). *Pesquisa Qualitativa e Análise de Conteúdo*. Cascais: Principia.
- Herzlich, C. & Pierret, J. (1991). *Malades d'hier, malades d'aujourd'hui*. Paris: Éditions Payot.
- Herzlich, C. (1970). *Médecine, maladie et société*. Paris: Mouton.
- Herzlich, C. (1992). *Santé et maladie – analyse d'une représentation sociale*. Écoles des Hautes Études en Sciences Sociales. Paris: Mouton.
- Herzlich, C. (2004). Saúde e Doença no início do Século XXI: Entre a Experiência Privada e a Esfera Pública. In *Physis: Revista de Saúde Coletiva*, n.º 14 (2) (pp. 383-394). Acedido em 25 de maio de 2013, em <http://www.scielo.br/pdf/physis/v14n2/v14n2a11.pdf>
- Herzlich, C. (2005). A Problemática da Representação Social e sua Utilidade no Campo da Doença. In *Physis: Revista de Saúde Coletiva*, n.º 15 (suplemento), pp. 55-70. Acedido em 25 de maio de 2013, em <http://www.scielo.br/pdf/physis/v15s0/v15s0a04.pdf>
- Hespanha, M. F. (1987). O corpo, a doença e o médico: representações e práticas sociais numa aldeia. In *Revista Crítica de Ciências Sociais*, 23 (pp. 195-210). Coimbra: Centro de Estudos Sociais da Universidade de Coimbra.
- Honneth, A. (2011). *A luta pelo reconhecimento. Para uma gramática moral dos conflitos sociais*. Lisboa: Edições 70.
- Illich, I. (1977). *Limites para a medicina*. Lisboa: Sá da Costa.
- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística [IBGE] (s/d). Portal do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. [Online]. Disponível em <http://www.ibge.gov.br/home/>. Último acesso em 19 de maio de 2015.
- Instituto Nacional de Estatística (2011). *Classificação Portuguesa das Profissões, 2010*. Lisboa: INE, I.P..
- Instituto Nacional de Estatística [INE] (s/d). Portal do Instituto Nacional de Estatísticas. [Online]. Disponível em <http://www.ine.pt/>. Último acesso em 19 de maio de 2015.
- Jodelet, D. (2009). O movimento de retorno ao sujeito e a abordagem das representações sociais. In *Sociedade e Estado*, vol. 24, n.º 3 (pp. 679-712). [Online]. Acedido em 15 de junho de 2013, em <http://www.scielo.br/pdf/se/v24n3/04.pdf>
- Jodelet, D. (Org.) (2001). *As Representações Sociais*. Rio de Janeiro: Ed. UERJ.



- Jones, E., Scott, R. & Markus, H. (1984). *Social Stigma: The Psychology of Marked Relationships*. New York: W. H. Freeman and Company.
- Laplantine, F. (1986). *Antropologia da doença*. São Paulo: Martins Fontes.
- Le Breton, D. (1995). *Antropología del cuerpo y modernidad*. Buenos Aires: Ediciones Nueva Visión.
- Le Goff, J. (Dir.) (1991). *As doenças têm história*. Mem Martins: Terramar.
- Mann, P. H. (1979). *Métodos de Investigação Sociológica*. Rio de Janeiro: Zahar Editores.
- Mauss, M. (1974). *Sociologia e Antropologia*. São Paulo: EPU.
- Melo, H. (1998). Aspectos éticos e jurídicos do diagnóstico pré-natal de doenças de manifestação tardia. In *Poderes e limites da genética: Actas do IV Seminário do Conselho Nacional de Ética para as Ciências da Vida 1997*. Lisboa: CNEPCV.
- Mendes, F. (2007). *Futuros antecipados. Para uma sociologia do risco genético*. Santa Maria da Feira: Edições Afrontamento.
- Mills, C. W. (1989). *A Imaginação Sociológica*. Rio de Janeiro: Zahar Editores.
- Ministério do Trabalho e Emprego (2010). *Classificação Brasileira de Ocupações*. Brasília: MTE, SPPE.
- Moreira, C. (2007). *Teorias e práticas de investigação*. Lisboa: ISCSP, Universidade Técnica de Lisboa.
- Moreira, C. D. (2007). *Teorias e práticas de investigação*. Lisboa: Universidade Técnica de Lisboa – Instituto Superior de Ciências Sociais e Políticas.
- Moscovici, S. (1978). *A Representação Social da Psicanálise*. Rio de Janeiro: Zahar.
- Nettleton, S. (2006). *The Sociology of Health and Illness*. Cambridge: Polity Press.
- Neves, M. C. Patrão (1996). *Comissões de ética: das bases teóricas à actividade quotidiana*. Ponta Delgada: Centro de Estudos de Bioética – Pólo Açores.
- Nunes, J. A. (2011). Sobre a ética (e a política) da investigação social em saúde. In *Sociologia on line*, n.º 3 (pp. 167-188). [Online]. Acedido em 12 de janeiro de 2014, em [http://revista.aps.pt/cms/files/artigos\\_pdf/ART4e664f5a501be.pdf](http://revista.aps.pt/cms/files/artigos_pdf/ART4e664f5a501be.pdf)

- Nunes, J. A., Filipe, Â. M., & Matias, M. (2010). Os novos actores colectivos no campo da saúde: o papel das famílias nas associações de doentes. In *Alicerces* (pp. 119-128). Lisboa: Instituto Politécnico de Lisboa.
- Nunes, J. A., Matias, M., & Filipe, Â. M. (2009). Os familiares de doentes e a emergência de novos actores colectivos no campo da saúde. In M. E. Leandro, P. N. Nossa & V. T. Rodrigues. *Saúde e Sociedade. Os contributos (in)visíveis da família* (pp. 467-486). Viseu: PsicoSoma.
- Nunes, R. (1996). Humanização na Doença Terminal. In M. C. Patrão Neves (Coord.). *Comissões de Ética: Das bases teóricas à actividade quotidiana*. Ponta Delgada: Centro de Estudos de Bioética – Pólo Açores.
- Oliveira, J. G. (1993). O lugar do trabalho nas sociedades contemporâneas. In *Cadernos de Ciências Sociais*, 13 (pp. 179-188). Porto: Edições Afrontamento.
- Ordem dos Médicos (2008). *Código Deontológico da Ordem dos Médicos*. Acedido em 10 de julho de 2009, em [www.ordemdosmedicos.pt](http://www.ordemdosmedicos.pt).
- Organização Mundial de Saúde, Delegação Regional da Europa (1997). *European Health Care Reforms: Citizens' Choice and Patients' Rights*. [Online]. Acedido em 27 de abril de 2016, em [http://www.euro.who.int/\\_data/assets/pdf\\_file/0003/118533/E58605.pdf](http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0003/118533/E58605.pdf).
- Pardal, L. & Correia, E. (1995). *Métodos e Técnicas de Investigação Social*. Porto: Areal Editores.
- Parsons, T. (1984). Estructura social y proceso dinámico: El caso de la práctica médica moderna. In *El Sistema Social*. Madrid: Alianza Editorial.
- Pegado, E. (2010). Consumos terapêuticos e investimentos de saúde. In N. M. Lopes (Org.). *Medicamentos e Pluralismo Terapêutico: Práticas e lógicas sociais em mudança* (pp. 223-266). Porto: Edições Afrontamento.
- Percheron, A. (1992). La transmission des valeurs. In F. de Singly (Dir.). *La Famille: l'état des Savoirs*. Paris: Éditions la Découverte.
- Pereira, J. M. (1987). Será possível uma nova medicina?. In *Revista Crítica de Ciências Sociais*, 23 (pp. 185-193). Coimbra: Centro de Estudos Sociais da Universidade de Coimbra.
- Pina, J. (1994). *A Responsabilidade dos Médicos*. Lisboa: Lidel.

- Pinto, J. M. (1991). Considerações sobre a produção social de identidade. In *Revista Crítica das Ciências Sociais*, 32 (pp. 217-231). Coimbra: Centro de Estudos Sociais da Universidade de Coimbra.
- Poirier, J., Clapier-Valladon, S. & Raybaut, P. (1999). *Histórias de Vida - teoria e prática*. Oeiras: Celta Editora.
- Quivy, R. & Campenhoudt, L. V. (1998). *Manual de investigação em ciências sociais*. Lisboa: Gradiva.
- Resende, J. (1999). A construção social do corpo nas sociedades de modernidade tardia: disposições corporais distintivas e a corporalidade como recurso mobilizado nas relações e trajetórias sociais. In *Fórum Sociológico*, n.º 1/2 (2.ª série) (pp. 9-40). Lisboa: Centro Interdisciplinar de Ciências Sociais (CICS.NOVA).
- Resende, J. (2001). Individualidade, denúncia e modernidade: O sentido de justiça de um professor do Estado Novo. In *Fórum Sociológico*, n.º 5/6 (II Série) (pp. 101-128). Lisboa: Centro Interdisciplinar de Ciências Sociais (CICS.NOVA).
- Resende, J. (2003). *O Engrandecimento de uma profissão. Os professores do ensino secundário público no Estado Novo*. Lisboa: FCG/FCT.
- Rodríguez, J. A. & Miguel, J. M. (1990). *Salud y poder*. Madrid: Centro de Investigaciones Sociológicas e Siglo XXI de España.
- Rodríguez, J. A. (1987). Las personas ante la enfermedad. In *Salud y Sociedad: Análisis Sociológico de la Estructura y la Dinámica del Sector Sanitario Español* (pp. 221-253). Madrid: Editorial Tecnos.
- Ruivo, F. (1987). A construção de um projecto profissional: o caso da Medicina. In *Revista Crítica de Ciências Sociais*, 23 (pp. 129-139). Coimbra: Centro de Estudos Sociais da Universidade de Coimbra.
- Sampieri, R. H., Collado, C. F. & Lucio, P. B. (2006). *Metodologia de pesquisa*. São Paulo: McGraw-Hill.
- Serpa, S. (2004). *As Estratégias Educativas e o Investimento Escolar das famílias com a Doença de Machado-Joseph num contexto de risco* (Dissertação de Mestrado). Lisboa: Faculdade de Ciências Sociais e Humanas de Universidade Nova de Lisboa.

- Serrão, D. & Nunes, Rui (Coord.) (1998). *Ética em Cuidados de Saúde*. Porto: Porto Editora.
- Serrão, D. (1996). Relações entre os profissionais de saúde e o paciente. In M. C. Patrão Neves. *Comissões de Ética: das bases teóricas à actividade quotidiana*. Ponta Delgada: Centro de Estudos de Bioética – Pólo Açores.
- Silva, A. S. & Pinto, J. M. (Orgs.) (1986). *Metodologia das Ciências Sociais*. Porto: Edições Afrontamento.
- Silva, A. S. (1986). A Ruptura com o Senso Comum nas Ciências Sociais. In A. S. Silva & J. M. Pinto (Orgs.). *Metodologia das Ciências Sociais* (pp. 30-53). Porto: Edições Afrontamento.
- Silva, L. F. (2008). *Saber Prático de Saúde: Racionalidades Leigas de Saúde em Portugal*. Lisboa: Universidade Aberta.
- Silva, L. F. (2013). Saúde e Doença no Saber Leigo. In F. Alves (Ed.). *Saúde, Medicina e Sociedade: Uma visão sociológica* (pp. 171-178). Lisboa: Pactor.
- Soares, D. & Serpa, S. (1998) *A Doença de Machado-Joseph na Ilha de São Miguel – Manipulação de uma identidade ameaçada num processo de erosão biográfica* (Tese de Licenciatura). Lisboa: Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias.
- Soares, D. & Serpa, S. (2004). A Doença de Machado-Joseph – Manipulação de uma identidade ameaçada num processo de erosão biográfica. In *Fórum Sociológico*, n.º 11-12 (2.ª Série). Lisboa: Centro Interdisciplinar de Ciências Sociais (CICS.NOVA).
- Soares, D. & Serpa, S. (2004). A doença e a exclusão social. Um contributo para a compreensão da experimentação e das representações dos doentes de Machado-Joseph numa situação de ruptura das dinâmicas e processos de estruturação identitária. In *Atas do V Congresso Português de Sociologia*. Lisboa: APS (CD-Rom).
- Soares, D. & Serpa, S. (2006). *As vivências dos Doentes de Machado-Joseph*. Lisboa: Instituto de Sociologia e Etnologia das Religiões, Universidade Nova de Lisboa.
- Soares, D. (2006). *Os Doentes de Machado-Joseph dos Açores num contexto de estigmatização social. Diferentes realidades sociais da mesma doença* (Tese de Mestrado). Lisboa: Faculdade de Ciências Sociais e Humanas da Universidade Nova de Lisboa.

- Soares, D. (2006). Os Doentes de Machado-Joseph dos Açores num contexto de estigmatização social. In *Atas do IV Congresso Internacional de Investigación y Desarrollo Sociocultural*. Póvoa de Varzim: AGIR (CD-Rom).
- Soares, D. (2007). Os Doentes de Machado-Joseph no contexto das Comunidades Açorianas: Uma breve abordagem. In *Atas do II Encontro Açoriano da Lusofonia*. S. Miguel: AICL (CD-Rom).
- Soares, D. (2008a). Os/As Cuidadores/as dos/as Doentes de Machado-Joseph: Uma questão de género. In *Atas do VI Congresso Português de Sociologia*. Lisboa: APS (CD-Rom).
- Soares, D. (2008b). Ser portador de Doença de Machado-Joseph: Análise de um Estigma. In *Atas do VI Congresso Português de Sociologia*. Lisboa: APS (CD-Rom).
- Soares, D. (2008c). Machado-Joseph Disease: Social Representations and Gender. In *Atas da Conferência CFR*. Lisboa: ISCSP (CD-Rom).
- Soares, D. (2010). A Doença de Machado-Joseph e o estigma social. Propostas para a melhoria da vida dos portadores de Doença de Machado-Joseph e das suas famílias. In P. Fonseca (Coord.), *Superando limites: a vida com ataxia*. São Paulo: ABAHE.
- Soares, D. (2011). O aconselhamento genético e o teste preditivo no quadro da Doença de Machado-Joseph: Uma primeira abordagem. In J. Resende, A. Martins, B. Dionísio, C. Gomes & P. Caetano (orgs.). *Pluralidades Públicas do Público? Controvérsias em educação, saúde e nos modos de ser solidário*. Portalegre: Instituto Politécnico de Portalegre.
- Soares, D. (2012). Dilemas éticos e morais em torno de uma doença genética autossómica Dominante. In *Atas do VII Congresso Português de Sociologia*. Lisboa: APS.
- Sournia, J.-C. (1995). *História da Medicina*. Lisboa: Instituto Piaget.
- Sournia, J.-C. & Ruffie, J. (1986). *As epidemias na história do homem*. Lisboa: Edições 70.
- Tavares, D. (2016). *Introdução à Sociologia da Saúde*. Coimbra: Almedina.
- Telo, A. J. (1993). *Os Açores e o controlo do Atlântico*. Porto: Edições ASA.
- Twycross, R. (2001). *Cuidados Paliativos*. Lisboa: Climepsi Editores.
- Vicente, P. (2012). *Estudos de Mercado e de Opinião*. Lisboa: Edições Sílabo.

- Vicente, P., Reis, E. & Ferrão, F. (1996). *Sondagens. A amostragem como factor decisivo de qualidade*. Lisboa: Ed. Sílabo.
- Vigarello, G. (2001). *História das Práticas de Saúde - A Saúde e a Doença desde a Idade Média*. Lisboa: Notícias Editorial.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS BIOMÉDICAS

- Bettencourt, C. & Lima, M. (2011). Machado-Joseph Disease: from first descriptions to new perspectives. In *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 6 (p. 35). Consultado em 25 de junho de 2016, em <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3123549/>.
- Bettencourt, C., Santos, C., Kay, T., Vasconcelos, J. & Lima, M. (2008). Analysis of segregation patterns in Machado-Joseph disease pedigrees. In *Journal of Human Genetics*, 53(10) (pp. 920-923).
- Costa, C. & Paulson, H. L. (2012). Toward understanding Machado-Joseph disease. In *Progress in neurobiology*, 97 (pp. 239-57).
- Coutinho, P. & Andrade, C. (July 1978). Autosomal dominant system degeneration in Portuguese families of the Azores Islands. A new genetic disorder involving cerebellar, pyramidal, extrapyramidal and spinal cord motor functions. In *Neurology*, 28(7) (pp. 703-9).
- Coutinho, P. (1994). *Doença de Machado-Joseph: Estudo Clínico, Patológico e Epidemiológico de uma Doença Neurológica de Origem Portuguesa*. Porto: Laboratórios Bial.
- Coutinho, P. (1996). Aspectos clínicos, história natural e epidemiologia na doença de Machado-Joseph. In *O teste preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnIGENE IBMC.
- Donis, K. C. (2015). *História natural da ataxia espinocerebelar tipo 3/Doença de Machado-Joseph com início na infância* (Tese de Mestrado profissional em Saúde da Criança e do Adolescente). Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina.
- Jardim, L. B., Pereira, M. L., Silveira, I., Ferro, A., Sequeiros, J. & Giugliani, R. (2001). Machado-Joseph disease in South Brazil: Clinical and molecular characterization of kindreds. In *Acta Neurologica Scandinavica*, 104 (pp. 224-231).

- Jardim, L. B., Rodrigues, C. S., Prieb, R. G. & Osório, C. M. (2009). The developing process of a support group for carriers of Machado-Joseph. In *V International Workshop on Machado-Joseph Disease – Abstract Book, 1-3*. Abril de 2009 (p. 68). Furnas, São Miguel: Organizing Committee of the V International Workshop on Machado-Joseph Disease.
- Jardim, L. B., Silveira, I., Pereira, M. L., Ferro, A., Alonso, I., do Céu Moreira, M., Mendonça, P., Ferreirinha, F., Sequeiros, J. & Giugliani, R. J. (2001). A survey of spinocerebellar ataxia in South Brazil – 66 new cases with Machado-Joseph disease, SCA7, SCA8, or unidentified disease-causing mutations. In *Journal of Neurology*, 248(10) (pp. 870-6).
- Jorge, C. (1996). Protocolo Geral do Programa Nacional de Teste Preditivo e Aconselhamento Genético na Doença de Machado-Joseph. In J. Sequeiros (Ed.) *O teste preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnIGENE IBMC.
- Kieling, C., Prestes, P. R., Saraiva-Pereira, M. L. & Jardim, L. B. (2007). Survival estimates for patients with Machado-Joseph disease (SCA3). In *Clinical Genetics*, 72(6) (pp. 543-5).
- Lima, M. (1996). *Doença de Machado-Joseph nos Açores: Estudo Epidemiológico, Biodemográfico e Genético* (Tese de Doutoramento). Ponta Delgada: Universidade dos Açores.
- Lima, M., Costa, M. C., Montiel, R., Ferro, A., Santos, C., Silva, C., Bettencourt, C., Sousa, A., Sequeiros, J., Coutinho, P. & Maciel, P. (2005). Population genetics of wild-type CAG repeats in the Machado-Joseph disease gene in Portugal. In *Human heredity*, 60(3): pp. 156-163.
- Lima, M., Mayer, F. M., Coutinho, P. & Abade, A. (1998). The origins of a mutation: Population genetics of Machado-Joseph disease gene in the Islands of the Azores (Portugal). In *Human Biology*, 70(6).
- Lima, M., Mayer, F., Coutinho, P. & Abade, A. (1997). Prevalence, geographic distribution, and genealogical investigation of Machado-Joseph Disease in the Azores (Portugal). In *Human Biology*, vol. 69, n.º 3 (pp. 383-391).
- Maciel, P., Costa, M. C., Ferro, A., Rousseau, M., Santos, C. S., Gaspar, C., Barros, J., Rouleau, G. A., Coutinho, P. & Sequeiros, J. (2001). Improvement in the molecular diagnosis of Machado-Joseph disease. In *Archives of Neurology*, 58(11) (pp. 1821-7).

- Menezes, K. M., Flores, F. M., Medeiros, M. A., Wiest, M. J., Trevisan, C. M., Mota, C. B. & Copetti, F. (2015). Efeito da Equoterapia no equilíbrio postural em mulheres com Doença de Machado-Joseph. In *Revista Neurociências*, 23(1) (pp. 116-122).
- Parker, J. & Parker, P. (2002). *The Official Patient's Sourcebook On Machado-Joseph Disease*. San Diego, CA: ICON Group International, Inc.
- Paulson, H. (2011). Spinocerebellar Ataxia Type 3. In R. A. Pagon, T. D. Bird, C. R. Dolan & K. Stephens (Eds.), *GeneReviews*. Seattle, WA: University of Washington. [Online].  
Acedido em 10 de março de 2016, em  
[http://www.ninds.nih.gov/disorders/machado\\_joseph/detail\\_machado\\_joseph.htm](http://www.ninds.nih.gov/disorders/machado_joseph/detail_machado_joseph.htm).
- Rosenberg, R. (1992). Machado-Joseph Disease: An autosomal dominant motor system degeneration. In *Movement disorders*, vol. 7, n.º 3 (pp. 193-203).
- Sakai, T. & Kawakami, H. (1996). Machado-Joseph disease: A proposal of spastic paraplegic subtype. In *Neurology*, 46(3) (pp. 846-7).
- Sequeiros, J. (1989). *Análise genética da variação fenotípica na doença de Machado-Joseph*. (Tese de Doutoramento). Porto: Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar da Universidade do Porto.
- Sequeiros, J. (1991). Os Isolados Geográficos e Culturais e os Apelidos Portugueses dos Açores e da América do Norte – História, Demografia e Antropologia Cultural da Doença de Machado-Joseph. In *Antropologia Portuguesa*, 9-10 (pp. 5-32). Coimbra: Centro de Investigação em Antropologia e Saúde da Universidade de Coimbra.
- Sequeiros, J. (1996a). Aconselhamento Genético e Teste Preditivo na Doença de Machado-Joseph. In J. Sequeiros (Ed.), *O teste preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnIGENE IBMC.
- Sequeiros, J. (1996b). Protocolo geral do Programa Nacional de Teste Preditivo e Aconselhamento Genético na Doença de Machado-Joseph. In J. Sequeiros (Ed.), *O teste preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnIGENE IBMC.
- Suite, N. D., Sequeiros, J. & McKhann, G. M. (1986). Machado-Joseph disease in a Sicilian-American family. In *Journal of Neurogenetics*, 3(3) (pp. 177-182).
- Teive, H. A., Munhoz, R. P., Raskin, S. & Werneck, L. C. (2008). Spinocerebellar ataxia type 6 in Brazil. In *Arquivos de Neuropsiquiatria*, 66(3-B) (pp. 691-694).



- Teixeira, B. (2015). *Depleção do DNA Mitocondrial (mtDNA) em leucócitos de doentes com Doença de Machado-Joseph: um estudo piloto* (Tese de Mestrado em Ciências Biomédicas). Ponta Delgada: Universidade dos Açores, Departamento de Biologia.
- Van de Warrenburg, B. P., Sinke, R. J., Verschuuren-Bemelmans, C. C., Scheffer, H., Brunt, E. R., Ippel, P. F., Maat-Kievit, J. A., Dooijes, D., Notermans, N. C., Lindhout, D., Knoers, N. V. & Kremer, H. P. (2002). Spinocerebellar ataxias in the Netherlands: prevalence and age at onset variance analysis. In *Neurology*, 58(5) (pp. 702–708).
- Wolf, A. (2008). *Aspectos clínicos da deglutição, da fonoarticulação e suas correlações genéticas na Doença de Machado Joseph* (Tese de Doutorado em Ciências Médicas). Campinas: Universidade Estadual de Campinas.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS DA LEGISLAÇÃO PORTUGUESA

- Acórdão do Tribunal Constitucional 304/2011.
- Decreto Legislativo Regional n.º 21/92/A, de 21 de outubro.
- Decreto Regulamentar Regional n.º 9/93/A, de 6 de abril.
- Decreto-Lei 246/2015, do Ministério da Solidariedade, Emprego e Segurança Social.
- Decreto-lei 309-A/2000, de 30 de novembro.
- Despacho da ministra da Saúde n.º 5411/97. *Diário da República, II Série, n.º 180*, de 6 de agosto de 1997.
- Lei 90/2009, de 31 de agosto.
- Resolução da Assembleia Legislativa da Região Autónoma dos Açores 1/2003/A, de 26 de fevereiro.
- Resolução da Assembleia Legislativa da Região Autónoma dos Açores 1/2010/A, de 9 de março.
- Resolução n.º 14/2003/A, de 17 de novembro.
- Resolução n.º 5/90/A, de 21 de março.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS DA LEGISLAÇÃO BRASILEIRA

Decreto Legislativo n.º 186, de 9 de julho de 2008.

Lei n.º 13.146, de 6 de julho de 2015.

Lei n.º 8.213/91, de 24 de julho de 1991.

Lei n.º 8.742, de 7 de dezembro de 1993.

## ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1 - Estrutura das relações sociais de reconhecimento.....	74
Figura 2 - Número e tipo de informantes privilegiados entrevistados, por país .....	91
Figura 3 - Número e tipo de profissionais entrevistados, por país .....	92
Figura 4 - Número de portadores e de familiares e/ou cuidadores entrevistados, por local.....	93
Figura 5 - Outras designações conhecidas para DMJ, por zona de residência (%) .....	114
Figura 6 - Grau de conhecimentos sobre a DMJ, por zona de residência (%).....	125
Figura 7 - Modo de aquisição dos conhecimentos sobre a DMJ, por zona de residência (%) ..	127
Figura 8 - Grau de concordância com as situações apresentadas, por país de residência (%).	185
Figura 9 - Grau de concordância com as situações apresentadas, por país de residência (%).	265
Figura 10 - Conhecimento da existência de apoios para os portadores DMJ no seu país, por zona de residência (%).....	300
Figura 11 - Opinião sobre os apoios existentes para portadores de dmj no seu país, por local de residência (%) .....	301
Figura 12 - Grau de concordância com as situações apresentadas, por país de residência (%)	306